

Ein Beitrag zur Diagnose und
Differentialdiagnose zystischer Erkrankungen
im Bereich der
Mittelhand- und Handwurzelknochen

WERNER FORSTER

1976

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der orthopädischen Klinik
und orthopädischen Universitätspoliklinik
München
(Direktor: Prof. Dr. A. N. Witt)

Ein Beitrag zur Diagnose und
Differentialdiagnose zystischer Erkrankungen
im Bereich der
Mittelhand- und Handwurzelknochen



Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnmedizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München
vorgelegt von
WERNER FORSTER
aus München

München 1975



Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Referent: Dr. K. H. Täger

Koreferent: Prof. Dr. A. N. Witt

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 6. 7. 1976

INHALT

	Seite
A. EINLEITUNG	7
B. DIAGNOSE UND DIFFERENTIALDIAGNOSE	9
I. Echte Zysten und zystenähnliche Erkrankungen	9
1. Die juvenile Knochenzyste	9
2. Die aneurysmatische Knochenzyste	11
3. Zystische Veränderungen auf degenerativer Grundlage (<i>Hellner</i>)	13
a) Bei Schwerarbeitern	13
b) Bei Arthrosis deformans	15
c) Nach Frakturen	15
d) Bei anatomischen Variationen	16
e) Andere Zysten unklarer Genese	17
II. Systemerkrankungen	18
1. Fibröse Dysplasie <i>Jaffe-Lichtenstein</i> (Osteofibrosis deformans juvenilis)	18
2. Osteodystrophia fibrosa pseudocystica generalisata	20
III. Arthropathien	22
1. Arthritis urica	22
2. Primär chronische Polyarthritis	25
IV. Xanthomatosen	27
1. Histioretikuläre Xanthomatosen	
Eosinophiles Granulom	
Morbus Hand — Schüller — Christian	
Morbus Abt — Letterer — Siwe	27
2. Xanthoma tuberosum	29
V. Infektiöse Erkrankungen mit zystischen Erscheinungen	31
1. Spezifische Osteomyelitiden	31
a) Verkäsende Knochentuberkulose	31
b) Ostitis tuberculosa multiplex cystica (<i>Jüngling</i>)	34
c) Osteomyelitis gummosa	36
d) Echinococcose	37
2. Unspezifische Osteomyelitis	
Osteomyelitis chronica (<i>Brodie-Abszeß</i>)	38
VI. Tumoren	39
1. Gutartige Tumoren	39
a) Chondrom	39
b) Chondromyxoidfibrom	41
2. Semimaligne Tumoren	
Riesenzelltumor	41
3. Maligne Tumoren	
Primär maligne Tumoren und Metastasen	44

C. KASUISTIK	Seite 49
D. DISKUSSION	55
E. ZUSAMMENFASSUNG	61
F. LITERATURVERZEICHNIS	63

A. EINLEITUNG

Echte Zysten im Sinne eines mit Flüssigkeit gefüllten, von einer Epithel-, Endothel- oder Bindegewebsschicht ausgekleideten Hohlraumes, kommen im Bereich der Handwurzel und der Mittelhand nur selten vor. Hierzu können in dieser Lokalisation bestenfalls juvenile und aneurysmatische Knochenzysten gerechnet werden.

Das aufschlußreichste und meist zuerst eingesetzte diagnostische Hilfsmittel, das Röntgenbild, läßt jedoch nicht erkennen, ob bei einer umschriebenen runden oder ovalen herdförmigen Knochenauflösung ein mit Flüssigkeit oder ein mit Gewebe ausgefüllter Hohlraum vorliegt, ferner ob die Wand von Bindegewebe, Endothel oder Epithel ausgekleidet ist (Hellner).

Unter dem Begriff „zystische Erkrankungen“ sollen deshalb alle diejenigen pathologischen Prozesse abgehandelt werden, welche röntgenologisch das Bild einer Zyste vortäuschen können, sei es ständig oder nur in einer bestimmten Zustands- oder Entwicklungsphase.

Die entscheidenden Kriterien seien mehr oder weniger rundliche Knochenaufhellungen mit einer relativ deutlichen Abgrenzung gegen die Umgebung. Sie können solitär oder multipel, monostotisch oder polyostotisch auftreten und auch mit anderen Erscheinungen wie Osteoporose oder Sklerose kombiniert sein.

Häufig werden diese Befunde, da sie vielfach klinisch symptomlos sind, nur durch Zufall entdeckt, wenn die Hand nach einem Trauma einer röntgenologischen Untersuchung zugeführt wird. Oder es sind mehr oder weniger geringe, meist uncharakteristische „rheumatische“ Beschwerden, Druckempfindlichkeit oder Schwellungen, die den Patienten zum Arzt führen.

Hinter diesen Symptomen kann sich nun eine Vielzahl von verschiedenen Krankheiten verbergen. Es kommen in Frage: Spezifische und unspezifische Infektionen, Störungen des Mineralstoffwechsels, Lipoidspeicherkrankheiten, Abbauzonen bei primärer Überbelastung oder nach degenerativen oder entzündlichen Schädigungen des Knochens, benigne und maligne Geschwülste.

Viele dieser Krankheiten sind relativ harmlos. Da sich aber auch gefährliche Prozesse darunter befinden, ist eine genaue Diagnose unerlässlich.

Anhand der klinischen, röntgenologischen und histologischen Befunde soll die Diagnose und Differentialdiagnose der in Frage kommenden Krankheiten besprochen werden.

Es werden die spezifischen diagnostischen Merkmale herausgestellt, die eine Unterscheidung von ähnlichen Bildern verschiedener Krankheiten ermöglichen. Dabei werden den Symptomen, die zu Verwechslungen und Fehldiagnosen führen können, eine ganz besondere Bedeutung zugemessen.

B. DIAGNOSTIK UND DIFFERENTIALDIAGNOSE

I. Echte Zysten und zystenähnliche Erkrankungen

1. Die juvenile Knochenzyste

Klinische Erscheinungen:

Diese Krankheit ist ausschließlich eine Erscheinung des jugendlichen Menschen. Sie zeichnet sich durch ihre Armut an klinischen Symptomen aus. Meist werden sie als Zufallsbefunde entdeckt, oder es kommt zu Spontanfrakturen (bei *Jung* in 38–45 %, bei *Vitali* in 92 % der Fälle), wobei die Schmerzhaftigkeit der Fraktur oft auffällig gering ist (*Vitali*).

„Wenn die Zyste nicht gelegentlich einer anderen Erkrankung entdeckt wird, ist die Spontanfraktur in der Hälfte der Fälle dasjenige, was den Patienten zum Arzt bringt“ (*Hellner*).

Die diagnostischen Hauptpunkte sind das jugendliche und frühjugendliche Alter, die Konstanz des Ortes, also die Metaphyse, nie die Epiphyse oder Diaphyse (*Hellner*). Sie wird vorwiegend in den langen Röhrenknochen, aber auch gelegentlich in den Röhrenknochen der Hand und des Fußes beschrieben (*Vitali*).

Beschwerden werden von den Patienten nur selten angegeben. Sie sind meist von geringer, unspezifischer Art, wie rheumatische Schmerzen, Wetterfühligkeit und stechende Schmerzen bei Belastung.

Die Größe der Zyste kann konstant bleiben, in anderen Fällen wird ein langsames Wachstum beobachtet (*Mårtensson, Robinson*).

Gelegentlich kann dann die Auftreibung des Knochens den Anstoß zur Konsultation eines Arztes geben.

In der Anamnese wird häufig, jedoch nicht in allen Fällen, ein Trauma angegeben.

Der Blutbefund ergibt keine Hinweise für die Diagnose.

Das Wesen dieser Zyste ist als absolut gutartig zu bezeichnen.

Röntgenologisches Bild:

Das Röntgenbild zeigt ein- oder seltener mehrkammerige zystische, manchmal wabenartige Aufhellungen des Knochens (*Krebs*). Die eventuellen Zwischenwände mehrkammeriger Zysten verlaufen stets in der ursprünglichen Richtung der Knochenbälkchen (*Beekman*). Derbe Wandleisten lassen die Zyste gelegentlich trabekuliert erscheinen (*Vitali*).

Spezifisch ist vor allem die Lage der Zysten. Sie liegen in der Regel metaphysär zentral und nehmen oft den ganzen Schaftquerschnitt ein. Durch Wachstum abgewandert können sie aber auch mehr diaphysär beobachtet werden. Gelegentlich wird auch primär diaphysäres Auftreten beschrieben. Die Epiphysenfuge wird jedoch nie überschritten (*Krebs*).

Die Kortikalis kann stark verdünnt, gelegentlich sogar aufgetrieben erscheinen. Sie wird jedoch nie – außer bei Frakturen – durchbrochen.

Die Begrenzung ist rundlich bis oval und je nach Wachstumszustand mehr oder weniger glatt. Im Wachstum begriffene Zysten zeigen eher eine unregelmäßige diffuse Begrenzung, während ältere Zysten eine deutlichere Abgrenzung zeigen. Dieser Unterschied ist jedoch nicht sehr markant.

In der Umgebung der Zyste ist nahezu keine Reaktion ersichtlich, es besteht nach *Krebs* keine Randsklerose, während *Vitali* gelegentlich eine zarte Randsklerose beschreibt.

Periostreaktionen sind nicht zu beobachten, und die angrenzenden Knochenabschnitte sind normal konfiguriert.

Histologischer Befund:

Ein wichtiges histologisches Merkmal dieser Zystenart ist das Fehlen jeglicher epithelialer Auskleidung der Kavität, wie alle Autoren übereinstimmend berichten. Die histologische Untersuchung der Knochenwand von acht Zysten ergab bei *Beekman* folgendes Bild: Eine sehr dünne Lage von lamelliertem Knochen, welcher in manchen Bereichen leere Lakunen zeigt. Die Knochenoberfläche, an manchen Stellen von Resten des Periosts bedeckt, war glatt; an anderen Stellen zeigten sie Zeichen von vorhergegangener Resorption.

Hellner fand, entsprechend dem hämorrhagischen Zysteninhalte, Blutpigmente in der Zystenwand. Auch er beobachtete niemals Epithelzellen, jedoch fibröse und riesenzellhaltige Gewebsabschnitte. Die Zystenwand kann fibröse, osteoide und junge Knochenbälkchen aufweisende Gewebsabschnitte, sowie Riesenzellhaufen enthalten. Das fibröse Gewebe ist ein junges, embryonalähnliches Spindelzellkeimgewebe mit knochenbildenden Fähigkeiten.

Das feingewebliche Bild des Zysteninhaltes entspricht dem Ausreifungszustand der Zyste. Die aus Riesenzelltumoren hervorgehenden Zysten können demnach alle Übergangsstadien des Tumors bis zur mit blutig-seröser Flüssigkeit gefüllten Zyste zeigen. Auf Grund ihrer nahen verwandtschaftlichen Beziehungen wird auch verständlich, daß Mischbilder und Übergänge von Riesenzellgewächsen zu Zysten absolut keine Seltenheit darstellen (*Schneider*). Auch *Deutschmann* beschreibt ein sehr unterschiedliches Bild, bei dem riesenzellhaltige Bezirke mit solchen, die völlig frei sind von gigantocellulären Elementen, abwechseln. Je mehr sich die Zyste ihrem Endstadium nähert, desto mehr vermindert sich der Anteil der Riesenzellen zugunsten eines serösen Exsudates. Als auffälligstes histologisches Merkmal ist vielmehr beim klassischen Bilde ausgeprägter traumatischer Knochenzysten das nahezu völlige Fehlen von Riesenzellen hervorzuheben. In einigen Fällen wurden sie zwar vereinzelt beobachtet, sie stehen jedoch vollkommen im Hintergrund, und es kann ihnen keinerlei führende Rolle beim Zustandekommen des Umbildungsprozesses zugesprochen werden (*Schneider*).

Degering, der verschiedene Zysten aspirierte, fand den Inhalt zusammengesetzt aus einer Vielzahl roter Blutkörperchen mit vereinzelt Neutrophilen und Lymphozyten. Es wurden keine Epithelzellen gefunden. Er sieht im Vorherrschen einer großen Zahl roter Blutkörperchen und zugehörigen Bluteiweißes einen Beweis für seine Diagnose „traumatische Zyste“.

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Auf die Unterscheidung der juvenilen Knochenzysten von Riesenzelltumoren, die unter Umständen ein sehr ähnliches Bild ergeben, wird im Kapitel „Riesenzelltumoren“ ausführlich eingegangen.

Wegen ihres häufigen Vorkommens müssen die Enchondrome in Betracht gezogen werden. Für ein Chondrom spricht — wenn vorhanden — das Schneeflockenbild, das sind stippchen- bis plättchenförmige Verkalkungen, eine eigentümliche wolkige Struktur des Tumors und eine manchmal trotz der Auftreibung normal breite oder verdickte Kortikalis.

Bei Frakturen können im Lumen liegende Knochensplitter einen wertvollen Hinweis geben, da diese bei Chondromen nie beobachtet werden (*Vitali*).

Beweisend ist auch hier das histologische Präparat, welches beim Chondrom ein unverkennbares Bild ergibt.

Auch das nicht ossifizierende Knochenfibrom kann beim Befall der dünnen Röhrenknochen eine juvenile Knochenzyste vortäuschen.

Kräftige Randsklerose von schalenförmigem, faserigem Charakter, auf der Innenseite mit zahlreichen Ausbuchtungen, in die aus der Diaphyse zügel förmige Bälkchenzüge einstrahlen, charakterisieren das Knochenfibrom. Meist ist eine bevorzugte exzentrische Lage erkennbar.

Ebenfalls Schwierigkeiten bereitet die Abgrenzung der aneurysmatischen Knochenzyste, wenn sie als zentraler Prozeß in Erscheinung tritt. Die zarte bis grobe,

ungeordnete strähnige Verkalkung ist dichter und enghöriger, als sie im allgemeinen bei juvenilen Zysten gefunden wird. Die Verlaufsbeobachtung trägt zur Klärung der Diagnose bei.

Diese Tumoren rücken nie von der Epiphyse ab, sie wachsen exzentrisch und können auch gelegentlich die Kortikalis durchbrechen. Man findet dann einen strähnig verkalkten, von einer Kalkschale umgebenen Weichteiltumor, manchmal mit periostaler Reaktion und reaktiver Zwickelbildung. Dieser Verlauf läßt an der Gutartigkeit zweifeln und unterscheidet sich vollständig von dem der juvenilen Knochenzyste, die stets die Kortikalis intakt läßt (*Vitali*).

Die eventuellen Scheidewände der mehrkammerigen Zysten verlaufen immer in der ursprünglichen Richtung der Knochenbälkchen und sind nicht unregelmäßig aufgetrieben wie bei den Riesenzelltumoren und aneurysmatischen Knochenzysten (*Beekman*).

Die Einzelzyste der Osteodystrophia pseudocystica fibrosa generalisata unterscheidet sich durch nichts von der juvenilen Knochenzyste. Diese Krankheit kommt im Jugendalter jedoch selten vor. Man findet hier eine mehr oder minder stark ausgeprägte allgemeine Osteoporose und Markfibrose. Die Kortikalis ist dann strähnig, kleinwabig und aufgelockert. Die normale Spongiosastruktur ist durch ein unregelmäßiges Geflecht derer Stränge abgelöst. Ein solcher Befund gibt Anlaß nach weiteren Zysten zu fahnden.

Klinisch besteht dann immer eine Hyperkalzämie und eine Hypophosphatämie. Eosinophile Granulome, die gelegentlich solitär, meist aber als Skelettmanifestation der *Hand-Schüller-Christian'schen* oder *Abt-Letterer-Siwe'schen* Erkrankung auch im Handbereich auftreten, zeigen sauber ausgestanzte Herde mit zartem, unscharfem Randsaum. Die Kortikalis wird erst im weiteren Verlauf usuriert, selten aufgetrieben, sondern, begleitet von einer Periostreaktion, durchbrochen. Findet man weitere Herde so ist eine juvenile Knochenzyste ausgeschlossen. Sehr häufig wird der Schädel befallen. Eine Bluteosinophilie kann fehlen.

2. Die aneurysmatische Knochenzyste

Klinische Erscheinungen:

Die klinischen Symptome sind sehr verschieden und wenig spezifisch.

Clough berichtet in seinem Material von Schwellungen bis zu drei Monaten vor der Konsultation, von Schmerzen über Tage oder Wochen, wobei beide Symptome oft gemischt auftraten. Gelegentlich waren es auch Spontanfrakturen, die die Patienten zum Arztbesuch veranlaßten. Elf von dreizehn Patienten *Slowick's* klagten über Schmerzen, auch wird in einem Fall von Lähmungen berichtet.

Hinweise auf die Natur der Erkrankung kann auch das Alter der Patienten geben, da diese fast ausschließlich das unausgereifte Skelett befällt. Es gibt jedoch Ausnahmen, wie der Fall einer 56jährigen Patientin bei *Clough* zeigt.

Die Krankheit kann fast alle Knochen des Skeletts befallen, bevorzugt jedoch die langen Röhrenknochen und die Wirbelsäule. Sie kommt aber auch in den Knochen der Hand vor, was *Slowick* und *Clough* an Hand ihrer Fälle demonstrieren. Ihr Sitz ist meist die Metaphyse bzw. die Nähe des Wachstumknorpels jugendlicher Knochen. In etwas über 50 % ist die Lage exzentrisch, sonst zentral; in einem Fall war die ganze Phalanx eines Fingers betroffen. Ebenso beschreibt *Slowick* einen Fall, bei dem der ganze Metakarpalknochen aufgetrieben wurde.

Röntgenologisches Bild:

Das Röntgenbild dieser Zyste ist besonders von ihrem Wachstumszustand abhängig und mit diesem relativ schnell veränderlich, wie *Dabska* beschreibt. In den langen Röhrenknochen ist die Lage meist exzentrisch in die Dia- und Metaphyse sich entwickelnd, aber nicht in die Epiphyse. In kleinen Röhren-

knochen liegt die Zyste meist zentral, den ganzen Knochen einnehmend und weitet oft die gesamte kortikale Begrenzung aus (*Slowick, Schermann und Soong*).

Im Innern zeigen sich im fortgeschrittenen Stadium dünne, radioopaque Linien, welche Knochenlamellen zwischen fibrösen Septen darstellen und ein seifenblasenartiges Bild ergeben.

Die Kortikalis ist dünn oder fehlt, gelegentlich findet man eine kaum erkennbare Lage von subperiostalem neuem Knochen (*Clough*). Das Periost bildet eine schützende Knochenlamelle, die das Einwachsen der Geschwulst in die Weichteile verhindert.

Der dem Knochen zugewandte Bereich ist umgeben von einer klar abgrenzbaren, stellenweise sklerotischen Knochenschicht.

Diese Zyste kann auch spontan ausheilen. Man findet dann fortschreitende Ossifikation verschiedener Tumorteile, wobei sich der Tumor nach und nach in eine knöcherne Masse mit etwas irregulärer Knochenstruktur umwandelt (*Dabska*).

Operativer und histologischer Befund:

Wird die aneurysmatische Knochenzyste operativ angegangen, so findet man als charakteristischen Befund eine dünne äußere Knochenschale. Wird diese durchbrochen, so ergießt sich ein freier Blutstrom, der nach der Art seines Quellens und seiner dunklen Farbe venösen Ursprungs zu sein scheint (*Clough*). Das Innere zeigt viele kleinere und größere blutgefüllte Räume, getrennt durch Zwischenschichten von rötlich-braunem fibrösem Gewebe (*Slowick*).

Die Verteilung der soliden Gewebe ist jedoch nicht gleichmäßig. Oft ist ein Bereich der Zyste mit einer soliden Masse von weichem Gewebe angefüllt. Die vasculären Elemente können weniger in Erscheinung treten, und die soliden Gewebe können in größerer Menge vorhanden sein; oder die Zyste kann mit einer serösb Blutigen Flüssigkeit gefüllt sein. *Clough* deutet die Gebiete von soliden Geweben als Reste einer früheren Erkrankung oder als Ergebnis eines Prozesses natürlicher Ausheilung.

Die histologische Untersuchung zeigt die zugrunde liegende fibröse Matrix, in welcher zahlreiche enge und weite blutgefüllte Räume enthalten sind. Die Wände dieser Räume sind von unterschiedlicher Stärke, und im Gegensatz zu den Wänden des Hämangioms haben sie keine muskulären oder elastischen Schichten, obgleich eine dünne endotheliale Bedeckung oft beobachtet werden kann. Blutungen in diesem fibrösen Gewebe werden häufig gesehen, und in diesen Bereichen können Haemosiderin und Riesenzellen überwiegen. Osteoid und Formen neuen Knochens sind in diesem fibrösen Gewebe feststellbar (*Slowick*). *Clough* und *Price* weisen auf die cytologischen Einzelheiten der soliden Tumorteile hin, die nach ihrer Meinung ein sehr sorgfältiges Studium erfordern, um Verwechslungen mit Osteoblastomen, Chondroblastomen, Chondromyxoidfibromen, nicht ossifizierenden Fibromen und besonders den teleangiektatischen Formen des Osteosarcoms zu vermeiden.

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Riesenzelltumoren kommen selten vor dem zwanzigsten Lebensjahr vor, wogegen die aneurysmatische Knochenzyste speziell eine Erscheinung des noch im Wachstum befindlichen Knochens ist. Sie zeigen als spezifische Lokalisation die Epiphyse und nicht die Wachstumszone, die der Lieblingssitz der aneurysmatischen Knochenzyste ist. Das Röntgenbild kann, abgesehen von der Lokalisation, große Ähnlichkeit aufweisen durch die Septen und Trabekel, die bei beiden Erkrankungen beschrieben werden. Beim Riesenzelltumor wird aber die Kortikalis häufig durchbrochen, während sie bei der aneurysmatischen Knochenzyste meist nur stark aufgetrieben ist.

Histologisch ist die Unterscheidung einfach, da dem Riesenzelltumor das dominierende Strukturelement der aneurysmatischen Knochenzyste, nämlich die

Blutgefäße, völlig fehlen, und er in der Regel keine osteoiden Elemente zeigt (*Clough und Price*).

Die solitäre Knochenzyste hat ihren Sitz in der Metaphyse. Sie ist einförmiger, ohne Septen oder Trabekel und die Kortikalis ist immer intakt.

Histologisch ist die Untersuchung meist einfach, es können aber auch Fälle vorkommen, bei denen große Ähnlichkeit einzelner Wandbereiche mit den blutgefüllten, von Riesenzellen begrenzten Hohlräumen der aneurysmatischen Knochenzyste vorliegen.

Eine röntgenologische Verwechslung mit echten Knochenhämangiomen wäre möglich. Diese haben jedoch ihren Sitz meist in Wirbelkörpern und sind in den Extremitäten äußerst selten anzutreffen.

Histologisch unterscheiden sie sich durch einen echten kapillären Aufbau der Gefäßwände mit elastischen Elementen, wobei die für aneurysmatische Knochenzysten typischen Riesenzellen fast nie beobachtet werden.

Slowick dagegen verweist auf das gelegentliche Vorkommen von endothelialer Auskleidung auch bei aneurysmatischen Knochenzysten.

Besondere Schwierigkeiten bezüglich der Diagnose können in einer akuten Wachstumsphase entstehen, wo progressive Knochenzerstörung und fehlende Demarkation das Bild eines malignen Tumors vortäuschen können (*Dabska*).

Auch histologisch kann die Abgrenzung, insbesondere gegen das Osteosarkom, Schwierigkeiten bereiten. Obwohl es verschiedene Anhaltspunkte gibt, wie sie *Clough und Price* beschrieben haben, bezeichnen sie die Befunde als „äußerst verwirrend“.

3. Zystische Veränderungen auf degenerativer Grundlage (*Hellner*)

Diese Zysten, deren wesentliches Entstehungselement eine Überbelastung ist, sei sie primärer oder sekundärer Art, sieht man bei sehr vielen Gelenkerkrankungen als Schutt- oder Abbauzysten; so bei der Arthrosis deformans, bei Infektarthritiden und bei der Polyarthritis chronica rheumatica. Ebenso kann man bei rein mechanischer Überbeanspruchung von Gelenken unter dem Gelenknorpel in der Epiphyse solche Abbauherde beobachten.

Es unterliegt keinem Zweifel, daß das Mißverhältnis zwischen Belastung und Belastungsfähigkeit entweder durch die durch Krankheit bewirkte relative Überbeanspruchung der Gewebe oder durch echte mechanische Überlastung zustande kommt (*Hellner und Poppe*).

a) Bei Schwerarbeitern

Zystische Knochenaufhellungen und andere Erscheinungen degenerativer Prozesse werden sehr häufig bei Schwerarbeitern die mit Preßluftwerkzeugen arbeiten, Grobschmiedern, Kesselschmiedern, Steinklopfern und anderen körperlich besonders beanspruchten Berufen gefunden. Bei mehreren Untersuchungen an großem Patientenmaterial zeigten zwischen 50 und 75 % der Untersuchten solche pathologischen Befunde.

Klinische Erscheinungen:

Etwa die Hälfte der Betroffenen klagte über Beschwerden (*Mordeja, Bugyi*). Meist wurden Parästhesien der Handgelenke, manchmal der ganzen oberen Extremität angegeben. Gelegentlich tritt auch Gefühllosigkeit der Finger und Hände auf, in der Regel jedoch nur als kurzfristige Erscheinung.

Als weitere Symptome werden beklagt: Rheumatische Schmerzen im Unter- und Oberarm, Schweregefühl in den Armen, Unsicherheit in den Gelenken.

Bugyi unterscheidet dabei den Ruheschmerz und den Arbeitsschmerz. Bei den Preßluftarbeitern überwiegt der Ruheschmerz, der bei der Arbeit gebessert wird, während bei den Basaltklopfern deutlich der Arbeitsschmerz überwiegt.

Die objektiven Symptome sind sehr gering. „Am meisten tritt eine gewöhnlich konzentrische Bewegungseinschränkung hervor“ (*Mordeja*).

Röntgenologisches Bild:

Neben anderen degenerativen Erscheinungen, wie Deformitäten der Artikulationsflächen, atrophischen und osteoporotischen Veränderungen fallen auf dem Röntgenbild zystische Veränderungen der Mittelhand- und Handwurzelknochen, in manchen Fällen auch der distalen Radius- und Ulnarenden auf (*Brückner*).

Das Aussehen der Zysten ist je nach ihrem Entwicklungsstadium verschieden. Nach *Mordeja* zeigt sich zunächst eine deutliche Auflockerung der Spongiosastruktur. Diese multiplen kleinen Aufhellungen können sich unter weiterer Belastung durch fortschreitenden Abbau von Bälkchensystemen vergrößern und konfluieren, wodurch schließlich die Zysten entstehen.

Sinngemäß äußert sich *Laarmann*: „Röntgenologisch finden sich anfangs Ermüdungslinien durch kleinzystische Veränderungen quer zur Längsrichtung des Knochens; später entstehen größere Ermüdungszysten, deren Wände einbrechen können.“ Die Form der Zysten ist meist rundlich bis oval und von einer mehr oder minder deutlichen Randsklerose umgeben. Selten werden sie von groben Septen durchzogen.

Die Lage, in der Regel zentral, ist in jedem Knochen ziemlich konstant, obwohl es in einzelnen Knochen mehrere typische Stellen gibt (*Mordeja*).

Bei größerer Ausdehnung kann die Zyste randbildend sein, sodaß der Eindruck einer größeren Usur entsteht. *Bugyi* schildert ebenfalls Fälle mit Kontinuitätsunterbrechung der Kortikalis der Handwurzelknochen.

Bei Kontrolluntersuchungen fand *Mordeja* Zysten nach Form und Größe unverändert. Nur die Randsklerose war in verschiedenen Fällen stärker geworden. Betroffen sind alle Handwurzelknochen mit folgender Häufigkeit: Lunatum, Naviculare, Triquetrum, Hamatum, Capitatum, Trapezoideum, Trapezium, Pisiforme.

Außerdem werden diese Zysten in den Metakarpalknochen und den Ulna- und Radiusenden gefunden.

Histologischer Befund:

Da aus der Anamnese, den klinischen und röntgenologischen Befunden die Diagnose meist ausreichend gesichert werden kann, ist eine feingewebliche Untersuchung nur selten erforderlich und wird auch entsprechend wenig beschrieben. Nach *Hellner* enthalten diese Zysten in der Regel keine Flüssigkeit, sondern nur Knochentrümmer und Bröckel, sowie Bindegewebe oder Faserknorpel.

Gelbke schildert eine solche Zyste, deren Träger an einer anderen Krankheit gestorben war, folgendermaßen: Die Zyste ist von einer deutlichen, nicht sehr kräftigen fibrösen Kapsel umgeben, mit einer inneren straffen Lage von Bindegewebe, welches nach außen zu in ein mehr lockeres Gefüge übergeht. An manchen Stellen finden sich Osteoblastensäume mit schmaler Osteoidbildung. In anderen Bereichen innerhalb des straffen Bindegewebes liegen abgestorbene Knochenteilchen in Form unregelmäßig begrenzter, feinerer und gröberer Partikelchen, die zum Teil von einem locker gebauten mesenchymalen Gewebe umklammert sind.

Subchondrale Zysten, die nach einer Verletzung oder Entzündung des Gelenkknorpels auf der Basis einer reaktiven Knochenmarkfibrose entstehen, können eine offene Verbindung zur Gelenkhöhle aufweisen. Sie enthalten dann Synovialflüssigkeit, welche durch ihren Druck gleichzeitig das Wachstum der Zyste fördert (*Scaglietti*).

b) Bei Arthrosis deformans

Die Arthrosis deformans ist eine degenerative Erkrankung des fortgeschrittenen Alters. Sie kann aber auch bei Jugendlichen auftreten, wenn durch angeborene Gelenkdysplasien oder statische Veränderungen ein frühzeitiger Verschleiß der Gelenke eingetreten ist. Sie befällt vorzugsweise die am stärksten belasteten Gelenke der unteren Extremität, kann aber auch an allen Gelenken des Körpers auftreten (*Witt*).

Im Bereich der Hand werden vor allem Fingerend- und Mittelgelenke, das Daumensattelgelenk und auch das Handgelenk betroffen (*Berens*).

Die klinischen Symptome sind nicht einheitlich. Der Verlauf ist meist langsam und schleichend. Es kann aber auch plötzlich nach Überanstrengung oder nach einem geringfügigen Trauma zu Schmerzen kommen. Ein wichtiges Symptom ist der Initialschmerz. Die beim Gebrauch des Gelenkes auftretenden Schmerzen verschwinden nach kurzer Zeit wieder. Schmerzen treten häufig auch nachts auf, da die Gelenke nicht längere Zeit in derselben Stellung belastet werden können. Fast immer erfaßt der Schmerz das ganze Gelenk. Besondere Bewegungen werden in der Endphase als schmerzhaft angegeben.

Weiterhin wird frühzeitig über eine gewisse Rigidität der Gelenke, über Gelenkeinschränkungen und letztlich über Kontrakturstellungen geklagt. Die Schmerzen können auch fernprojiziert auftreten (*Witt*).

Das Röntgenbild zeigt im Frühstadium außer einer leichten Sklerosierung an den Belastungszonen oft keine faßbaren Veränderungen. Später kommt es durch fortschreitenden Knorpelverlust zur Verschmälerung des Gelenkspaltes. Die Gelenkfläche wird höckerig, uneben oder abgeflacht. Ein klassisches Zeichen ist die Randwulstbildung.

An den Schließflächen werden nach völligem Verlust der Knorpeldecke die eröffneten Markräume wieder durch Knochensubstanz vermauert.

Charakteristisch sind auch die subchondralen Geröllzysten. Sie entstehen mit Vorliebe an den Stellen der größten Belastung, sind rundlich oder oval und ähneln im übrigen den unter 3a beschriebenen Zysten.

Der Inhalt der Zysten besteht aus Knochenresten und Blutabbauprodukten (*Schinz*).

c) Nach Frakturen

Zysten finden sich gelegentlich auch nach länger zurückliegenden Frakturen (*Hellner*).

Im Handwurzelbereich ist das Os naviculare mit Abstand am häufigsten von Frakturen betroffen, die jedoch oft nicht diagnostiziert werden. Nach *Stewart* sind diagnostische Irrtümer bei Frakturen des Os naviculare viel häufiger als bei Frakturen irgend eines anderen Knochens des Körpers.

Als Folge dieser nicht erkannten Frakturen kommt es dann häufig zur Ausbildung einer Pseudarthrose. Diese kann vom Zerfall und Abbau des Knochengewebes am Bruchspalt mit zystischer Entartung, der posttraumatischen Höhlenbildung begleitet sein (*Rettig*).

Auch *Schneck* und *Böhler* konnten zeigen, daß in vielen Fällen Zystenbildungen die Folge von nicht erkannten oder unzureichend behandelten Frakturen sind. In diesen Fällen liegt dann die Zyste quer zum Navicularekörper in Höhe des Frakturspaltes. Es kann jedoch auch in den beiden Fragmenten zur Zystenbildung kommen. Sie entwickeln sich dann meist über das Stadium der Sklerosierung und des scholligen Zerfalls.

Besonders häufig ist der proximale Anteil betroffen, da dessen Ernährung besonders schlecht ist (*Rettig*).

Untersuchungen haben ergeben, daß das Kahnbein von allen Handwurzelknochen die geringste Zahl von Arteriae nutritiae hat (*Logroscino* und *De Marchi*), und daß die Gefäßeintritte in der proximalen Hälfte, besonders im proximalen Drittel öfters sehr spärlich sind, gelegentlich wohl auch ganz fehlen (*Berger*).

d) Bei anatomischen Variationen

Ähnlich wie bei einer mechanischen Überbelastung bei Schwerarbeitern kann auch eine lokale Überbelastung einzelner Gelenkbereiche durch anatomische Veränderungen angeborener oder erworbener Art zu zystischen Veränderungen der betroffenen Knochenabschnitte führen. *Hellner* weist darauf hin, daß man diese häufig nach länger zurückliegenden Frakturen finden kann, wenn diese zu einer Gelenkschiefstellung geführt haben.

Im Handgelenk ist diesbezüglich eine Veränderung von besonderem Interesse, nämlich die *Hulten'sche* Variante. Darunter versteht man die Verschiedenheit der Längenverhältnisse der Ulna zum Radius. Eine Verlängerung der Ulna gegenüber dem Radius wird als Plus-, eine Verkürzung als Minus-Variante bezeichnet.

Hulten fand bei einer Untersuchung an 400 Handgelenksaufnahmen in 39 % der Fälle eine solche Abweichung, wobei ein geringes Überwiegen der Minus-Variante festzustellen war. Die Differenz betrug nach beiden Seiten bis zu 6 mm.

Bei der Untersuchung von beiden Handgelenken fiel auf, daß dabei meist auf beiden Seiten derselbe Variationstyp gefunden wurde, jedoch gelegentlich verschieden stark ausgeprägt.

Die Auswirkungen der Varianten betreffen in erster Linie das Lunatum, da dieses als einziger Handwurzelknochen mit den beiden Röhrenknochen artikuliert. Sie sind jedoch sehr verschieden, wobei der Plus-Variante die geringere Bedeutung zukommt. *Hulten* fand bei seinem Material 12 Fälle, bei denen im Lunatum pfefferkorn- bis erbsengroße, zystenartige, oft von sklerotischem Knochen umgebene Aufhellungen zu finden waren. Sie glichen denen, die bisweilen auch in den anderen Handwurzelknochen, z.B. im Naviculare, auftreten. In diesen 12 Fällen hatte der Prozeß ständig dieselbe Lokalisation unmittelbar unter dem Knorpel in der Partie des Mondbeins, die der Ulna am nächsten lag. Die Flächen des Mondbeins und der Ulna berühren einander in diesem Gebiet bei gestreckter Hand, und die Belastung erreicht hier ein Maximum innerhalb eines kleinen punktförmigen Gebietes.

In einem Fall wurden die Zysten in beiden Mondbeinen angetroffen, wobei die rechte Zyste viel größer war. Auffallende Parallelen hierzu zeigt der erste Fall der eigenen Beobachtungen:

Das Röntgenbild zeigt in der linken Hand eine Plus-Variante von ca. 4 mm auf. Die proximale Fläche des Mondbeins ist stark gewölbt, und im Scheitel dieser Wölbung findet man subchondral eine etwa erbsengroße, runde, von einer deutlichen Sklerose umgebene Aufhellung. In der rechten Hand besteht eine etwas geringere Plus-Variante. Auch hier zeigt sich, jedoch nicht so ausgeprägt, etwas kleiner und etwas mehr radialwärts, eine zystische Aufhellung.

Bemerkenswert ist, daß diese Zysten den Patienten keine Beschwerden in Form von Schmerzen oder Funktionsbeschränkungen des Handgelenks zu verursachen scheinen; sie sind gewöhnlich Zufallsbefunde.

In einigen Fällen konnten solche Zysten auch im Zusammenhang mit einer Radiusfraktur beobachtet werden, die eine traumatisch entstandene Plus-Variante hervorgebracht hatte.

Hulten ist der Meinung, daß diese Zysten eine traumatische Ätiologie haben, daß die Verlängerung der Ulna jedoch der anatomische Faktor ist, welcher die Entstehung der Veränderung begünstigt.

Die Auswirkungen der Minus-Varianten bringt *Hulten* in engen Zusammenhang mit der Lunatummalazie *Kienböck's*.

Die Ursache dieser Erkrankung ist noch stark umstritten. Makro- und Mikrotraumen, Durchblutungsstörungen durch Embolie, konstitutionelle und hormonelle Momente werden dafür verantwortlich gemacht (*Hohmann*).

Hulten untersuchte 23 Fälle von traumatischer Lunatummalazie und fand dabei in 17 Fällen eine Minus-Variante von 1–5 mm. Er zieht daraus den Schluß, daß

der Niveauunterschied bei der Minus-Variante die Entstehung einer traumatischen Lunatummalazie begünstigt. Der Grund liegt in der mangelnden Unterstützung des ulnaren Anteils des Mondbeins. So wird der Druck nur vom radialen Anteil aufgefangen, wobei die Widerstandsgrenze des Lunatums oft überschritten wird. Die Folgen sind Kompressionsfrakturen, die bis zur aseptischen Nekrose führen können. Dafür spricht auch die Tatsache, daß bei der Lunatummalazie häufig der ulnare Teil besser erhalten ist.

Auch *Wette* stellte diesbezüglich Untersuchungen an und fand, daß im Falle von Minus-Varianten bei Bergarbeitern die Lunatumnekrosen ungleich häufiger waren.

Klinisch zeigt sich die Lunatummalazie recht symptomearm. Sie wird oft erst dann bemerkt, wenn die destruktiven Veränderungen so weit fortgeschritten sind, daß es zu einem Reizzustand im Radiocarpalgelenk kommt (*König*). Dann können lokaler Druckschmerz, Schwellungen und Einschränkung der Gelenkbeweglichkeit wahrgenommen werden.

Röntgenologisch zeigt sich zunächst eine Sklerosierung des Knochens, die mit Resorptionszonen abwechselt. Zystisch-degenerative Veränderungen, Frakturlinien, Deformierungen und Absprengungen ganzer Teile prägen das Bild des fortgeschrittenen Stadiums.

Charakteristisch ist nach *Kienböck*, daß die proximale Partie mehr verändert ist als die distale, deren Gelenkfläche gegen das Capitatum meist gut erhalten ist.

Rüttner hat eindeutig festgestellt, daß die Lunatummalazie durch eine Fraktur ausgelöst wird, wenn diese nicht erkannt und entsprechend behandelt wird. Die vorherrschenden histologischen Veränderungen waren Befunde gestörter Frakturheilung, wie man sie nach Zusammenhangstrennung mechanischer Natur am gesunden Knochen findet.

König konnte bei kritischer Nachuntersuchung von 38 Lunatummalazien in 8 Fällen die Zeichen einer Fraktur ausfindig machen, womit diese bisher stark umstrittene Ätiologie weiter gefestigt sein dürfte.

e) Andere Zysten unklarer Genese

Es wird aber auch häufig über spontane Zystenbildungen in Handwurzelknochen berichtet. Sie treten mit zunehmendem Alter immer zahlreicher auf, ohne daß ein Trauma oder eine sonstige Ursache eruiert werden könnte.

Bugnion konnte 1951 bei mehr als der Hälfte von 600 untersuchten Handgelenken Zysten und Pseudozysten feststellen. Einige Hohlräume waren bis zu 8–10 mm groß.

Rutishauser und *Jacqueline* fanden Zysten in der Handwurzel sehr häufig bei über 40 Jahre alten Patienten, ohne daß ihnen eine klinische Bedeutung beigemessen werden konnte. Ein Trauma war in der Anamnese nicht gegeben worden. Beruf und Geschlecht waren für solche Befunde nicht entscheidend. Wahrscheinlich stehen diese Zysten mit chronischen Durchblutungsstörungen im Zusammenhang.

Das Capitatum und Hamatum werden mit besonderer Vorliebe befallen, was nicht ausschließt, daß diese Befunde auch in allen anderen Handwurzelknochen beobachtet werden können. *Rettig* beschreibt solche Zysten auch im Kahnbein. Sie sind klinisch symptomlos und führen zu keiner Herabminderung der Belastbarkeit des Knochens.

Diesen „altersbedingten“ Zysten müssen die spontanen nekrobiotischen Zysten als Folge von Gefäßstörungen (*Bugnion*) gegenübergestellt werden. Sie sind in allen Altersstufen, auch bei Jugendlichen zu beobachten. Sie finden sich meist im mittleren Drittel des Kahnbeins. Ihr Rand ist jedoch nicht immer scharf abgegrenzt. Häufig zeigen sie eine Bruchlinie, und in solchen Fällen ist oft nicht mehr abzugrenzen, ob die Zyste zur Fraktur, oder aber eine Fraktur unter den von *Schneck* angegebenen Bedingungen — „späte Diagnostik und mangelnde

Ruhigstellung" -- zur Zyste geführt hat. Gelegentlich kann Ausrichtung und Form der Zyste einen differentialdiagnostischen Hinweis ergeben. Die spontanen Höhlenbildungen sind meist kreisrund oder liegen mit ihrer Längsachse in Längsrichtung des Kahnbeines, während Zysten nach Frakturen hauptsächlich quergestellt zur Kahnbeinachse liegen (*Rettig*).

Als differentialdiagnostisch wichtigste Erkrankung aller unter dem Kapitel 3a--e abgehandelten Zystenarten muß hier vor allem die Ostitis tuberculosa multiplex cystica in Betracht gezogen werden, da sie ebenfalls in Finger-, Mittelhand- und Handwurzelknochen zu kleinzystischen Veränderungen führt, die röntgenologisch große Ähnlichkeit aufweisen können. Sowohl diese als auch die degenerativen Zysten können mit oder ohne Randsklerose auftreten; Lokalisation und Formation sind ähnlich. Die tuberkulösen Zysten werden zwar oft mit Randsklerose beschrieben. Es gibt jedoch viele von dieser Regel abweichende Bilder. „Es trifft jedoch keineswegs immer zu, daß für das entzündliche granulierende Gewebe das Reaktive, also die verdichtete Randzone, die Randsklerose typisch ist“ (*Hellner*).

Weiterhin müssen diese Zysten gegen foramina nutritia, wie sie sich besonders häufig und deutlich im Capitatum und Lunatum darstellen, abgegrenzt werden (*Schneck*).

Die Erscheinungen bei der primär chronischen Polyarthrit, bei arthrit urica und bei den Chondromen werden in den entsprechenden Kapiteln eingehend beschrieben.

II. Systemerkrankungen

1. Fibröse Dysplasie Jaffe – Lichtenstein (Osteofibrosis deformans juvenilis)

Klinische Erscheinungen:

Die Osteofibrosis deformans juvenilis tritt in der Regel strahlenförmig, monostotisch, polyostotisch oder halbseitig auf. Dabei nehmen die Veränderungen an den Gliedmaßen wie an den einzelnen Knochen von proximal nach distal ab. Betroffen sind fast ausschließlich Meta- und Diaphyse (*Rütt*). Sie ist nach *Jaffe* und *Lichtenstein* eine Systemerkrankung des Skeletts, die an Häufigkeit nur von der multiplen Exostose übertroffen wird (*Mohing*). Sie findet sich jedoch nie generalisiert (*Heidsieck*). *Mohing* dagegen beschreibt einen Fall, bei dem so viele Skelettabschnitte befallen sind, daß er von einer generalisierten Form spricht.

Betroffen ist häufig schon das früheste Kindesalter, wobei durch das Laufenlernen Spontanfrakturen auftreten, die auf die Krankheit aufmerksam machen. Die Knochenveränderungen schreiten während des Wachstums fort und kommen erst mit Abschluß desselben zum Stillstand (*Rütt*).

Die äußeren Symptome sind verstärktes, gelegentlich auch verzögertes Längenwachstum, pathologische Frakturen mit anschließender Deformierung, Verbiegungen und Muskelatrophie. Der Knochen kann in toto aber auch lokal befallen sein. Der Schaft ist oft aufgetrieben. Die Gelenkbewegung ist in manchen Fällen geringfügig bis sehr stark eingeschränkt.

Entsprechend der nicht entzündlichen Natur der Krankheit sind Schmerzen nicht sehr bedeutend, keinesfalls der Schwere der Zerstörung vergleichbar. Sie treten auf als Folgeerscheinungen der deformierten Knochenpartien oder Spontanfrakturen.

Bevorzugt betroffen sind die langen und kurzen Röhrenknochen, das Becken, die Rippen und der Schädel.

In neueren Publikationen wurde auch der Beweis für das Auftreten in Hand- und Fußwurzelknochen erbracht (*Wunderer*). Vielfach werden auch Pigmentstörungen in Form von milchkaffeebraunen, landkartenförmigen Flecken

beobachtet, die in vielen Fällen dem Ausbreitungsgebiet der Knochenveränderungen entsprechen.

Bei weiblichen Patienten, die zahlenmäßig stärker betroffen sind, kann gelegentlich eine frühzeitige Menarche festgestellt werden.

Alle ausgedehnten Laboratoriumsuntersuchungen, besonders des Blutes, des Stoffwechsels und der inneren Sekretion, haben bisher keine krankhaften Befunde ergeben (*Rütt*).

Röntgenologisches Bild:

Entsprechend den pathologisch-histologischen Vorgängen von Umwandlung des Markes in fibröses Gewebe, Spongiosierung der Kompakta und Ausdifferenzierung von neuer pathologischer Knochensubstanz können sehr abwechslungsreiche Röntgenbilder beobachtet werden, die von einer intensiven Sklerose bis zur grobfleckigen Osteolyse mit Zystenbildung reichen (*Heidsieck*).

In den Röhrenknochen kommt es, vorwiegend in den proximalen meta-diaphysären Abschnitten, zur Ausbildung mehr oder minder großer Aufhellungsherde von zystenähnlichem Aussehen, wobei die Kompakta von innen her durch die Spongiosierung immer weiter aufgelöst wird, teils bis zum völligen Verschwinden derselben (*Wunderer*).

Später kann es durch Neubildung von Knochenstrukturen, je nach deren Verkalkungsstand, zu Sklerosierungserscheinungen kommen, die kleinfleckig bis sehr massiv sein können.

Abwechselnde Gebiete von Radioluzenz und Opazität werden häufig beobachtet. Obwohl die Läsionen zerstreut liegen, sind sie meist herdförmig, und der dazwischenliegende Knochen behält seine normale Struktur. Zwischen befallenen und gesunden Gebieten besteht oft eine scharfe Abgrenzung (*Baghdassarian*). In den platten Knochen sind die Erscheinungen etwas anders. „Hier herrschen Seifenblasengebilde und grobfleckige Osteolysen vor“ (*Heidsieck*).

Von ganz besonderer diagnostischer Bedeutung ist nach *Wunderer* das röntgenologisch ebenfalls deutlich ersichtliche Verhalten der Knochenrandschicht. Hier vermittelt das Röntgenbild die getreue Wiedergabe eines besonders charakteristischen Teilgeschehens der pathologischen Vorgänge, indem es die von zentralwärts her erfolgende Verdünnung und Auftreibung der Kompakta als Folge deren Spongiosierung zum Ausdruck bringt, ohne daß irgendwelche Anzeichen einer periostalen Knochenapposition zu erkennen sind. In fortgeschrittenen Fällen kann man streckenweise sogar ein vollkommenes Fehlen der Kompakta beobachten.

Histologischer Befund:

Bei der feingeweblichen Untersuchung findet man als Hauptsubstanz ein zellarmes, breitfaseriges Bindegewebe in welchem einzelne Gebiete von schlecht differenziertem Knochen, verkalktem und unverkalktem Osteoid und hyalinem Knorpel zu beobachten sind (*Mohing*). Es können dabei beträchtliche morphologische Unterschiede hinsichtlich der Zellzusammensetzung des Bindegewebes, dem Grad der Vaskularisierung und Zystenformation und der Anwesenheit von myxomatösen und knorpeligen Gewebeelementen bestehen (*Baghdassarian*). Vielkernige Riesenzellen und Schaumzellen werden gefunden, jedoch nur vereinzelt oder in kleinen Nestern auftretend. Zwischen den fibrösen Elementen werden auch einzelne Retikulumzellen beobachtet, die durch Hämosiderose braun gefärbt sind. Osteoklasten findet man nur wenige (*Rütt*).

Im Bereich der neugebildeten Trabekel sind auch Osteoblasten zu sehen. Dieses proliferierende Bindegewebe ersetzt den gesamten Markraum und erodiert den Knochen von innen durch Spongiosierung der Kompakta. Reaktive periostale Knochenneubildung wird, außer in Fällen von Frakturen, nicht beobachtet (*Baghdassarian*).

In den fibrös umgewandelten Knochenarealen kommt es bald zu einer patho-

logischen Knochenneubildung durch direkte Metaplasie des Bindegewebes. Es entsteht primitiver Faserknochen. Das so gebildete Knochengerrüst kann von rudimentärem Bau sein, kann aber mit der Zeit auch sehr dichten Gewebscharakter annehmen, so daß es sich, verglichen mit normaler Spongiosa, als engmaschiger und rundporiger als diese erweist und außerdem keine funktionelle Struktur erkennen läßt. Man findet als typische Zeichen immer wieder hufeisenförmige oder mäanderförmige Konfigurationen. Der pathologische Knochen ist in der Regel von vorwiegend homogenem Charakter (*Wunderer*). Mit Abschluß des Knochenwachstums kommen die Veränderungen zum Stillstand. Größtenteils wird dann der Knochen im Bereich der Markfibrose in Faserknochen umgebaut (*Rütt*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Bei der polyostotischen Form muß zunächst an die Osteodystrophia fibrosa generalisata gedacht werden. Diese tritt jedoch hauptsächlich generalisiert auf und nicht halbseitig oder strahlenförmig. Es empfiehlt sich deshalb, das ganze Skelett zu durchforschen. Weiterhin wird röntgenologisch keine Osteosklerose beobachtet, im Gegenteil, man findet hier auch zwischen den einzelnen Herden eine Demineralisation der Knochensubstanz, während bei der fibrösen Dysplasie die Bereiche zwischen den Herden unverändert sind.

Normale Kalzium- und Phosphatwerte, Pigmentanomalien und kindlich-jugendliches Alter sprechen für die fibröse Dysplasie (*Rütt*).

Bei der monostotischen Form treten oft Bilder auf, die der juvenilen Zyste gleichen mit gleichförmigen Knochendefekten und stark verdünnter Kortikalis. Hier können die eventuell schon beginnenden Anzeichen von Sklerosierung Aufschluß geben (*Stadnicki*).

Bei der monostotischen Form entscheidet letztlich die Probeexzision (*Schin*). Nach *Heidsieck* können die Knochenzysten und braunen Tumoren, vor allem deren Ausheilungsstadien, histologisch ähnliche Bilder ergeben. Bei diesen herrscht jedoch eine feinfaserige Markfibrose vor, während bei der fibrösen Dysplasie breitfaseriges Gewebe überwiegt.

Heidsieck hält es für angebracht, auch die Riesenzellgeschwulst in die differentialdiagnostische Betrachtung einzubeziehen, da diese in ihrem Ausheilungsstadium ein ähnliches histologisches Bild ergibt, und auch das Röntgenbild große Ähnlichkeit aufweisen kann.

Auch ossifizierende Fibrome sind seiner Meinung nach histologisch nicht leicht abzugrenzen, da fibröses Markgewebe, Knochen- und Osteoidinseln gefunden werden. Dieses fibröse Gewebe ist zwar zellreich, feinfaserig und spindelförmig, jedoch können bei der fibrösen Dysplasie, besonders an Stellen, wo der Prozeß noch fortschreitet, ebenfalls zellreiche Bezirke gefunden werden.

2. Osteodystrophia fibrosa pseudocystica generalisata

Klinische Erscheinungen:

Die O.f.p.g. ist eine generalisierte Systemerkrankung, die ihre Ursache in einer Überproduktion des Parathormons durch die Epithelkörperchen hat. Es wurde fast immer eine Nebenschilddrüsengeschwulst gefunden, die jedoch eine von der Norm abweichende Lage innerhalb der Schilddrüse, entlang der Halscarotis, substernal im Jugulum, hinter der Speiseröhre, vor der Wirbelsäule und zwischen Luft- und Speiseröhre haben kann (*Hellner*).

Die Krankheit entwickelt sich vorwiegend im 2. bis 4. Lebensdezenium.

Das weibliche Geschlecht ist bevorzugt betroffen, besonders jenseits des 40. Jahres, was auf eine Beziehung zur Umstellung innersekretorischer Drüsen hinweist.

Die Krankheit kann lange latent verlaufen oder beginnt schleichend mit unbestimmten Allgemeinbeschwerden, Mattigkeit, leichter Ermüdbarkeit, Erbrechen,

Appetitlosigkeit, epigastrischen Schmerzen, Unsicherheit der Bewegungen und rheumatischen Knochenschmerzen (*Schinz*).

Ein weiteres Symptom ist die Muskelschwäche, bedingt durch den hohen Blutkalkgehalt und hierdurch herabgesetzte elektrische Erregbarkeit der Nerven (*Hellner*).

Bauchkoliken durch Pankreasschäden infolge des gestörten Kalkstoffwechsels sind eine weitere Komplikation.

Finger- und Zehennägel zeigen gelegentlich Verformungen und Rißbildungen.

Die Knochen sind manchmal druckempfindlich. Spontanfrakturen und Verformungen, insbesondere der Wirbelsäule, des Beckens und des Thorax werden beobachtet.

Die Laboruntersuchungen ergeben im Blut einen erhöhten Kalziumspiegel von 16–18 mg % (normal 10 mg %). Die Kalkausscheidung im Urin ist gesteigert (200–1200 mg/die), während der anorganische Phosphor gegenüber der Norm im Blut vermindert, aber ebenfalls vermehrt im Urin ausgeschieden wird. Die Plasmaphosphatase ist um das 4–20fache erhöht.

Nach *Franconi* und *Hoff* kann die Hyperkalzämie gelegentlich fehlen, vor allem bei niedrigem Serumprotein oder zu Beginn der Erkrankung.

Nierenschäden äußern sich in Nierenverkalkung und Steinbildung sowie nephrotischen Störungen. Steinkoliken, Albuminurien, Reststickstoffserhöhungen und Niereninsuffizienz werden als Folgeerscheinungen beobachtet.

Röntgenologisches Bild:

Das Röntgenbild zeigt im Beginn der Erkrankung am ganzen Skelett die Erscheinungen der einfachen Osteoporose, die von derjenigen bei Osteomalazie oder Altersosteoporose nicht zu unterscheiden ist: Verdünnung der Kompakta und Auflockerung von Kortikalis und Spongiosa in allen Knochen.

Auf der Höhe der Erkrankung ist die Osteoporose sehr hochgradig und von einem auffallenden, feingranulären, schwammig-verwaschenen oder feinsträhnigen Aussehen.

Die Kompakta ist aufgeblättert, unscharf von der Markhöhle und der Spongiosa geschieden oder bis auf eine schmale subperiostale Lamelle abgebaut, so daß das Röntgenbild nur noch die wie mit einem Bleistift nachgezogenen Konturen des Skeletts zeigt (*Krebs*).

Die Gelenkenden werden nicht verändert. Auftreibungen der Knochen durch Zysten und braune Riesenzelltumoren sowie Spontanfrakturen vervollständigen das Bild (*Hellner*).

Die Knochenzysten treten meist multipel, vorwiegend in der Dia- und Metaphyse der Röhrenknochen auf. Die zentralen Riesenzelltumoren sitzen vorzugsweise in den Epiphysen der langen Röhrenknochen, die kortikalen in der Meta- und Diaphyse und in den Phalangen.

Die Zysten erscheinen als lokale, scharf umschriebene Aufhellungen im Knochen, häufig mit buchtigen Umrissen, die die verdünnte Kortikalis leicht aufblähen und an deren Ränder sich die Kortikalis allmählich gegen die Zyste verdünnt (*Schinz*). Die Kortikalis wird jedoch nicht durchbrochen (*Krebs*).

Die Riesenzelltumoren erscheinen als umschriebene Aufhellungen, an deren Ränder jedoch die Kortikalis plötzlich unterbrochen ist. In den Epiphysen liegen sie meist exzentrisch auf einer Seite und füllen diese bis zum Gelenkknorpel aus, ohne diesen zu zerstören.

Im übrigen ähnelt das Röntgenbild dem der solitären Riesenzelltumoren (*Hellner*).

Bei Kontrollaufnahmen kann man das spontane Ausheilen von Riesenzelltumoren beobachten. Man sieht einen verdichteten Knochenschatten, gleichzeitig kann in der Nachbarschaft ein neuer Tumor entstanden sein.

Histologischer Befund:

Die Knochenveränderungen bestehen in einem krankhaft gesteigerten osteoklastischen Abbau, dem der Anbau nicht folgen kann.

Die Spongiosabälkchen werden von innen her durch osteoklastenreiche Marksprossen aufgelöst, tunneliert und mit einem lockeren fibrösen Mark ausgefüllt (*Schinz*). Den stehengebliebenen dünnen Restbälkchen lagert sich lange Zeit osteoid bleibendes Gewebe an. Die kalklosen Zonen sind dabei oft ungewöhnlich breit, da die Verkalkung nicht nachkommt.

Gleichzeitig kommt es zu einer Fibrose des Markes.

Das anstelle der abgehauchten Knochenbälkchen neu gebildete kalklose Osteoid kann von den Osteoklasten nicht angegriffen werden und stellt einen sinnvollen Schutz des Körpers dar (*Peschel*).

Der Umbau des Knochens führt zu einem meist völlig regellosen, nur gelegentlich funktionell ausgeprägten Bälkchengeflecht, das in einem bald zellreichen, bald faserigen Bindegewebe eingebettet ist. Auf einen Stillstand läßt das Spärlichwerden der sonst so zahlreichen osteoiden Säume schließen (*Hellner*).

Die Kompakta wird durch Ausweitung der Haverschen Kanäle aufgeblättert. Die braunen Riesenzellgeschwülste und Zysten sind nach *Hellner* eine Folge von Markblutungen. Die Zysten enthalten eine fibrinreiche Flüssigkeit, ihre Wand wird von fibrösem Mark gebildet.

Die braunen Tumoren entsprechen histologisch vollständig den Osteoklastomen (*Schinz*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Gegenüber der juvenilen Knochenzyste, deren Röntgenbild sich nicht vor dem der Zysten bei der O.f.p.g. unterscheidet, ist letztere eine Erkrankung des Erwachsenenalters. Die juvenile Zyste zeigt in der Umgebung keine Reaktion, während hier eine allgemeine Osteoporose zu finden ist. Histologisch zeigt sich eine Markfibrose und eine Veränderung der Spongiosastruktur, die durch ein unregelmäßiges Geflecht derber Stränge abgelöst ist (*Vitali*).

Auch das Bild der braunen Riesenzelltumoren bei der O.f.p.g. ist röntgenologisch nicht von dem der solitären Riesenzelltumoren zu unterscheiden (*Hellner*). Wesentliche Hinweise geben der erhöhte Kalkstoffwechsel und das generalisierte Auftreten der Knochenveränderungen.

Die Ostitis deformans Paget läßt sich gut durch ihre typische Mosaikstruktur und die fibröse Dysplasie durch ihre Totalfibrose abgrenzen (*Schinz*).

Nach *Schmorl*, v. *Albertini* und *Thuer* ist die Dissektion von Spongiosa und Kompakta für die O.f.p.g. charakteristisch und eine histologische Diagnose durchaus möglich. Demgegenüber steht die Ansicht *Hellner's*, der bei sehr verschiedenen Knochenkrankheiten wie Osteomyelitis, Tumoren, jugendlichen Zysten und gutartigen Osteomen als unspezifische Reaktion des Knochens eine „lokalisierte Ostitis fibrosa“ fand und der Ansicht ist, daß die pathologisch-anatomische Diagnose einer O.f.p.g. oft nicht möglich sei. Die Ostitis fibrosa sei die häufigste aller histologischen Fehldiagnosen, auch sei eine richtige Probeexzision sehr schwierig (*Peschel*).

III. Arthropathien

1. Arthritis urica

Klinische Erscheinungen:

Die Gicht ist eine Erkrankung des mittleren bis höheren Alters, kann aber auch schon in jungen Jahren auftreten und verläuft dann meist schwerer.

Das männliche Geschlecht ist bevorzugt betroffen.

Auffallend ist das familiäre Vorkommen, was für eine Vererbung spricht (*Schinz*).

Die typischen Symptome sind intermittierende Schmerzattacken, häufig nur eines Gelenkes, wobei das Großzehengrundgelenk am häufigsten ergriffen wird. Aber auch die Hand- und Fingergelenke, später sogar die großen Gelenke, das Kiefergelenk und die Wirbelsäule, können von den Schmerzen befallen werden. Polyarthritische Anfälle werden besonders dann beobachtet, wenn die Krankheit schon in jungen Jahren beginnt (*Zöllner*).

Die Anfälle sind meist sehr schmerzhaft und von intensiven entzündlichen Reaktionen wie Rötung, Schwellung und Hitze begleitet. Aber nicht immer sind diese typischen Anfälle vorhanden. Oft sind die Beschwerden nur gering oder aber auch von solcher Heftigkeit, daß an eine septische Arthritis gedacht werden muß, *Zöllner* beschreibt den Fall einer anamnestisch beschwerdefreien, dennoch eindeutigen Gicht mit hohem Harnsäurespiegel und charakteristischen Röntgenzeichen.

Im Blut wird ein erhöhter Harnsäurespiegel gefunden, welcher bis zu 19 mg % betragen kann. Es werden außerdem erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit, Fieber und ausgeprägte Leucozytosen beobachtet.

Besonders am Ohr, aber auch an anderen Stellen, finden sich äußerlich sichtbare Tophi.

Als weitere Komplikationen können auftreten: Iritis, Skleritis, Phlebitis.

Durch Ablagerung von Harnsäurekristallen in der Niere kommt es zu Schädigungen mit entsprechenden Symptomen.

An den Gelenken treten als Folge der Knorpelzerstörung durch Harnsäureeinlagerungen arthrotische Beschwerden auf. Die fortgeschrittenen Stadien führen bis zum Zusammenbruch der Gelenkköpfchen mit Subluxationen, Ankylosen und starker Einschränkung der Beweglichkeit (*Schinz/Bänsch*).

Röntgenologisches Bild:

Die Gicht läßt sich röntgenologisch erst im chronischen Stadium nachweisen, wenn durch die Urateinlagerung Destruktionen an Knorpel und Knochen der Gelenke entstanden sind. Diese Defekte sind an und für sich gänzlich uncharakteristisch, typisch ist jedoch der Sitz und die Zahl dieser Erscheinungen. Sie werden von den peripheren Gelenken zu den großen Gelenken hin immer uncharakteristischer und ähneln mehr und mehr denen der banalen Arthrosis deformans (*Schacherl*).

Im Anfangsstadium findet man in den betroffenen Gliedmaßen oft deutliche Osteoporose, welche jedoch nach *Zöllner* nicht dazu verleiten darf, die anfangs noch kleinen Gichttophi zu übersehen. Nach *Schacherl* ist diese Porose jedoch nicht sehr häufig. Er fand sie etwa in 15 % seiner Beobachtungen im Bereich der Großzehen. An den Händen und Handgelenken sogar nur in 5–7 % der Fälle.

Auch die Gelenkspaltverschmälerung, die sich als Spätsymptom der Knorpelzerstörung röntgenologisch darstellen läßt, hat keinen speziellen Wert für die Diagnose. Sie wurde an den Händen nur mit einer Häufigkeit von 16 % gefunden.

Zystische Aufhellungen, als Ausdruck der Tophusbildung im Knochen, werden relativ häufig beobachtet, besonders an den Händen. Diese rundlichen, meist in aller nächster Gelenknähe liegenden Defekte erreichen eine Größe bis zu 5 mm und mehr. Sie sind in der Regel scharf begrenzt, wie ausgestanzt. Sie können auch zur Aufreibung der Gelenkköpfchen führen.

Als Usuren werden alle Destruktionen der Kortikalis von eben angedeuteten Veränderungen bis zu großen, bizarr begrenzten Defekten bezeichnet, wobei es unberücksichtigt bleibt, ob der Prozeß vom Knocheninnern nach außen durchbricht oder umgekehrt von der Kortikalis ins Innere des Knochens einbricht.

In der Scheitelnähe der Köpfchen liegende Tophi rufen bei ihrem Durchbruch das typische Bild einer Hellebarde hervor.

Bei größeren Destruktionen schließlich können Zusammenbrüche, Subluxationen und Knochenverkürzungen entstehen.

Unter fortschreitender Vaskularisierung und Ossifikation des Gelenkknorpels wird die Ausbildung von typischen Knochenwülsten eingeleitet, wie sie bei der Osteoarthritis deformans beschrieben wird (*Schinz/Bänsch*).

Sehr häufig wird auch eine Osteophytenbildung gefunden, die auch bei der banalen Arthrosis deformans als Hauptsymptom beobachtet wird.

An den Händen gibt es keine bevorzugte Lokalisation der Gicht. An den Phalangen, Metacarpalia und Carpalia zeigen sich jedoch mehr cystoide Aufhellungen als Usuren.

Ein für die Gichtarthritis absolut pathognomonisches Röntgenbild gibt es jedoch an keinem der Gelenke (*Schacherl*).

Diese „ausgestanzten Defekte“, die als scharf begrenzte Ausbuchtungen oder subchondrale Pseudozysten erscheinen, werden nach *Martel* gewöhnlich auch bei rheumatischer Arthritis und bei anderen chronischen Gelenkerkrankungen beobachtet. Er weist jedoch auf eine besondere Defektform hin, die für die Gicht typisch ist und bei rheumatischer Arthritis relativ selten vorkommt. Dies ist der überhängende Knochenrand. Am Rande der Erosion befindet sich ein absteher Knochenrand, welcher so über dem Gichtknoten zu hängen scheint, als sei er von ihm abgehoben worden. Dieser Rand hat eine charakteristische, muschelähnliche Form und geht ohne Unterbrechung in den angrenzenden Knochen über. Seine enge Beziehung zu einem Tophus ist offensichtlich. Er wird vor allem in den Hand- und Fußknochen beobachtet. *Martel* fand diese Defektform bei 40 % von 78 untersuchten Patienten und mißt ihr große Bedeutung für die Differentialdiagnose gegenüber anderen Erkrankungen, insbesondere der rheumatischen Arthritis bei.

Histologischer Befund:

Nach den histologischen Untersuchungen von *Sokoloff*, *Lang* und *Pommer* handelt es sich bei den Gichtknoten um kristalline Harnsäureablagerungen, zunächst diffus in Nadelform oder mikroskopisch kleinen Anhäufungen (Mikrotophi). Größere Tophi zeigen ganze Komplexe solcher zu Büscheln angeordneter Nadeln oder scholligen, intensiv doppelbrechenden Fremdkörpern neben hyalinen Gewebsabschnitten (*Scharizer*). Sie sind umgeben von einer Fremdkörperreaktion im Sinne eines Granuloms mit Fremdkörperriesenzellen, Lymphozyten, Leukozyten und Plasmazellen (*Zollinger*).

Gelegentlich findet man auch nekrotische Gewebsabschnitte, besonders im Zentrum größerer Tophi und Bindegewebsneubildungen (*Zöllner*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Die Differentialdiagnose der Gicht umfaßt in erster Linie die chronische Polyarthritis.

Die klinischen Symptome können viele Ähnlichkeiten aufweisen, wenn die Gichtanfälle nicht ihren typischen intermittierenden Charakter zeigen.

Ein erhöhter Harnsäurespiegel im Blut spricht gegen, der Nachweis von Rheumakörpern beweisend für eine rheumatische Arthritis.

Im Gegensatz zur Gicht sind hier Frauen im Klimakterium häufiger betroffen (*Schinz/Bänsch*).

Röntgenologisch findet man viele ähnliche Symptome, welche sich kaum durch ihr Aussehen im einzelnen, jedoch durch ihre Anzahl und Lokalisation unterscheiden lassen (*Schacherl*). Bei der Gicht überwiegt die Asymmetrie der Erscheinungen, während bei der p.c.P. häufig symmetrischer Befall beobachtet wird (*Reitig*). Während sich eine Osteoporose in 90 % der Fälle von p.c.P. an der Hand fand, konnte *Schacherl* diese bei der Gicht nur in 5–7 % seiner Beobachtungen feststellen. Ähnlich liegen die Verhältnisse bei den Gelenkspaltverschmälerungen, die bei der p.c.P. in ca. 80 %, bei der Gicht an Hand und Fingern in 9 % der Fälle beobachtet wurden.

Martel weist noch auf eine besondere Defektform hin, die für die Gicht sehr typisch ist und bei p.c.P. nur selten gesehen wird, den überstehenden Knochenrand (vergl. röntgenologisches Bild).

Ähnliche Bilder zeigt manchmal auch die Arthrosis deformans. Es zeigen sich Abflachungen der Gelenkköpfchen, subchondrale Zystenbildungen und als spezielles Kennzeichen die knöchernen Randwülste, die durch enchondrale Ossifikation der unter dem formativen Reiz der Gelenkbewegung gebildeten Knorpelrandwülste entstehen (*Schinz/Bänsch*).

Die Knochendefekte, die bei den multiplen Xanthomen der Sehnenscheiden durch Druckerosion entstehen, können zusammen mit den Weichgewebeknoten ebenfalls der Gicht ähneln. Diese Defekte zeigen jedoch keine Tendenz die Gelenkränder zu befallen, wie es bei der Gicht gesehen wird. *Litwer/Smedal* schildert einen Fall mit mehreren Knoten an Hand und Fingern und röntgenologischen Defekten, den er zunächst als Xanthoma tuberosum multiplex deklariert. Bei einer späteren Untersuchung stellt sich jedoch heraus, daß es sich um eine Gicht handelt.

Wegen dem Vorherrschen von rundlichen Defekten an den Händen und Fingern muß nach *Schacherl* auch an eine Ostitis tuberculosa multiplex cystica gedacht werden. Hier ist normalerweise der Gelenkknorpel unversehrt.

Über einen seltenen Fall berichtet *Zöllner*, bei dem ein Gichttophus eine solche osteolytische Läsion vortäuschte, daß sogar eine Gelenkresektion vorgenommen wurde.

Die Blutuntersuchung auf erhöhte Harnsäurekonzentration wird in unklaren Fällen die Diagnose sichern.

2. Primär chronische Polyarthrit

Klinische Erscheinungen:

Die p.c.P. befällt Frauen häufiger als Männer im Verhältnis 3:1. Alle Lebensalter können betroffen sein. Frauen im Klimakterium sind jedoch besonders anfällig.

Als Zeichen der Allgemeinreaktion finden sich fast immer eine Dysproteinämie und oft eine Anämie. Im Serum treten pathologische Gammaglobuline auf, die sogenannten Rheumafaktoren.

Die Krankheit beginnt im typischen Falle schleichend. Nicht selten läßt sich ein Prodromalstadium abgrenzen mit uncharakteristischen Allgemeinsymptomen (Appetitlosigkeit, Schwächegefühl) und unbestimmten örtlichen Beschwerden in den Extremitäten.

Die klassische Form befällt zuerst die kleinen Gelenke an Händen und Füßen und beginnt mit Schmerzen, Schwellungen und Steifigkeit am häufigsten in den Grundgelenken des 2. und 3. Fingers, den Fingermittelgelenken und den Grundgelenken der 2.—5. Zehe. Typisch ist auch die weitgehende symmetrische Anordnung der Gelenkveränderungen.

Die Beweglichkeit der Finger wird in beiden Richtungen eingeschränkt. Streckung und vor allem Faustschluß sind nicht mehr möglich. Später wird das Handgelenk mitbefallen, die kleinen Handmuskeln werden atrophisch. In der Hohlhand zeigt sich oft ein Palmarerythem.

In schlimmen Fällen kommt es zur typischen Ulnardeviation und zur Versteifung von Gelenken. Der Prozeß kann in zentripetaler Richtung fortschreiten und die großen Gelenke der Extremitäten, ja auch die Wirbelsäule befallen. Der Verlauf ist ganz variabel, alle Formen sind möglich, und auch beim einzelnen Kranken kann der Prozeß in ganz verschiedenen Gangarten langsam fortschreiten, sich stürmisch verschlechtern, aber auch jederzeit wieder zur Ruhe kommen; er kann stationär und sogar inaktiv werden, sodaß eine Heilung mit Defekt erreicht ist (*Denning*).

In manchen Fällen findet sich auch eine Tendovaginitis vor allem der Finger-

strecksehnern über dem Handgelenk, die als Früh- und sogar Erstsymptom auftreten kann. In den Sehnen bilden sich manchmal rheumatische Granulome (*Schinz*).

Röntgenologisches Bild:

Im frühen Stadium der Erkrankung zeigt das Röntgenbild nur eine Osteoporose der gelenknahen Abschnitte.

Als Zeichen der Knorpelschädigung sieht man dann eine zunehmende Verschmälerung der Gelenkspalten. Die ersten marginalen Knochenerosionen erscheinen an den Gelenkrändern wo, die Kapsel, von der Synovialmembran bekleidet, am Knochen befestigt ist. Die Kortikalis ist an diesen Stellen relativ dünn und von Gefäßforamina perforiert. Der angrenzende Knorpel ist hier, verglichen mit der Gelenkmitte, recht dünn. Die Erosionen sind besonders auffällig an den Stellen, wo sich normalerweise ein beachtliches Gebiet von Knochen innerhalb des Gelenkes befindet, welches nicht von Gelenkknorpel bedeckt ist.

Die Hauptlokalisationen sind: processus styloideus des Radius und der Ulna, os naviculare, os capitatum, os multangulum majus und die Köpfchen aller Metacarpo-Phalangealgelenke (*Martel*).

Die Knochenatrophie verstärkt sich weiter und Knochenzerstörungen im subkortikalen Bereich führen zu charakteristischen Bildern, die durch zystenartige Defekte ausgezeichnet sein können (*Rettig*).

Die Zysten liegen entweder einzeln dicht unter der Knochenlamelle oder paarweise einander gegenüber in den beiden Gelenkteilen. Sie sind gewöhnlich rund oder birnenförmig. Jede Zyste reicht an einer Stelle sehr nahe an die Gelenkfläche, wo meist eine Öffnung gefunden wird. Diese kann jedoch häufig sekundär wieder verstopft sein (*Ondrouch*).

Die Zysten kommen fast immer multipel vor. Ihre Größe erreicht, je nach Belastung des Gelenks, bis zu einem Zentimeter Durchmesser. Sie sind fast immer von einer Zone dichten Knochens umgeben (*Landells*).

Bei weiterem Fortschreiten der Krankheit kommt es zu Kompressionserosionen. Die Muskelkräfte, die besonders an den Metacarpophalangealgelenken beträchtliche Größe erreichen, können die demineralisierten und durch Knorpelschwund unzureichend geschützten Gelenkenden zusammenpressen. Die Folgen sind Subluxationen, ja sogar Invagination eines Knochens in den anderen kann beobachtet werden (*Martel*).

Histologischer Befund:

Der meist flüssige Inhalt der Zysten ist ein Abkömmling der Synovialflüssigkeit. Die darin gefundenen Zellen ähneln losgelösten Synovialzellen.

Histochemisch besteht der Inhalt aus Mucopolysacchariden.

Sie enthalten im Gegensatz zu anderen Knochenzysten keine Blutpigmente, Cholesterinkristalle oder Fibrin (*Landells*). Der Inhalt kann jedoch auch aus Bindegewebsmaterial bestehen, das von Fasern und Zellen enthaltender Flüssigkeit bis zum Faserknorpel reicht (*Ondrouch*). Ebenfalls werden Reste von nekrotischem Knochen und Knorpelfragmente gefunden, die nach *Landells* mit Sicherheit vom Gelenkknorpel herkommen.

Der Autor beschreibt folgende Befunde: Die Zyste ist komplett gefüllt mit fibrösem Gewebe und ihr ursprünglich flüssiger Inhalt kann nur noch vermutet werden. Aber in diesem Gewebe findet sich ein Knorpelstückchen, dessen Form seinen Ursprung von der Gelenkoberfläche verrät. Seine Zellen sind tot, aber ihre Höfe können noch ausgemacht werden.

Der Fund von lebendem Knorpel in flüssigkeitsgefüllten Zysten und von totem Knorpel in Zysten mit fibrösem Inhalt ist ein Beweis dafür, daß der flüssige Inhalt zuerst bestand und nicht, wie vermutet wurde, eine sekundäre Entwicklung in einem fibrösen Knochengebiet darstellt. Der Verschluß der Öffnung ermöglicht es dem Granulationsgewebe sich zu entwickeln, und nach einiger Zeit kann fibröses Gewebe die Zyste ausfüllen.

Die Wand der Zyste wird von spongiösem Knochen gebildet, dessen Trabekel durch Knochenneubildung verstärkt sind (*Ondrouch*). Der Knochen, der die Zyste umgibt, ist immer mehr oder weniger sklerotisch und zeigt eine aktive Knochenapposition.

Der Knorpel über der Zyste ist nie normal. Das Stadium seiner Degeneration variiert von leichten vertikalen Sprüngen bis zur totalen Erosion (*Landells*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Differentialdiagnostisch muß vor allem an die Gicht gedacht werden (die Unterscheidungsmerkmale sind im vorhergehenden Kapitel beschrieben).

Besonders problematisch ist die Differentialdiagnose des Initialstadiums. Bei typisch schleichendem Beginn läßt in der präarthritischen Prodromalphase die Symptomatik mit vasomotorischen und neuralgischen Beschwerden oft nicht über den Verdacht einer chronischen Polyarthritis hinausgelangen. Setzt der Prozeß akut oder subakut ein, so sprechen jugendliches Alter, vorausgehender Infekt und vor allem eine Karditis für ein rheumatisches Fieber (*Denning*).

Der Befall der Grundgelenke der Zeige- und Mittelfinger ist sehr wichtig für die Differentialdiagnose im Frühstadium der Erkrankung. Die degenerative Arthrose befällt vor allem auch Fingerend- und Mittelgelenke und das Daumengrundgelenk. Die Weichteilschwellungen sind bei der p.c.P. stärker ausgeprägt (*Beerens*).

Röntgenologisch kann nach *Schinz* auch ein tuberkulöser Prozeß die gleichen Erscheinungen auslösen. Hier können die serologischen Untersuchungen weiterhelfen.

IV. Xanthomatosen

1. Histioeretikuläre Xanthomatosen

Eosinophiles Granulom

Morbus Abt — Letterer — Siwe

Morbus Hand — Schüller — Christian

Klinische Erscheinungen:

Eosinophiles Granulom, Hand-Schüller-Christian'sche und Abt-Letterer-Siwe'sche Erkrankung sind nach der Ansicht vieler Autoren keine Einzelerkrankungen, sondern besondere Verlaufsformen einer einzigen Erkrankung (*Jeanmart-Michez, Rückensteiner*). Es kommen auch klinisch fließende Übergänge der einzelnen Krankheitsbilder vor, weshalb die Bezeichnung systematisiertes retikuloendotheliales Granulom vorgeschlagen wurde (*Wallgreen, Sundberg, Söderberg*).

Im angelsächsischen Schrifttum hat sich die Bezeichnung histiocytosis X durchgesetzt.

Jede dieser Krankheiten vermag unter teilweisem oder vollkommenem Wandel ihrer Symptome in eine andere überzugehen, wobei klinische und pathoanatomische Merkmale ineinanderfließen und vielfach jegliche Abgrenzung unmöglich wird (*Rückensteiner*).

Das eosinophile Granulom verläuft zunächst relativ symptomlos. Erst wenn der Herd eine gewisse Ausdehnung erreicht hat, treten Schmerzen auf (*Pfeiffer*). Die Entdeckung ist meist ein Zufall. Der Allgemeinzustand des Patienten ist ausgezeichnet. Bei größeren Defekten in Röhrenknochen kann es zu Spontanfrakturen kommen. In Einzelfällen ist der Knochenherd von einer umschriebenen schmerzlosen Weichteilschwellung begleitet. Ein in Gelenknähe liegender Tumor kann die Beweglichkeit desselben einschränken. *Jeanmart-Michez, Rückensteiner* führt gelegentlich beobachtete Schmerzen auf das Erreichen des Periosts zurück. Das eosinophile Granulom befällt vorzugsweise Kinder und Jugendliche im ersten Dezenium. Nach *Schinz* zeigen sich zwei Drittel der Fälle im Vorschulalter.

Einzelne Erkrankungen werden jedoch auch bei Erwachsenen beobachtet (*Jensen, Teplik*). Dabei ist das männliche Geschlecht deutlich bevorzugt. Es dominiert im Verhältnis 8:2 (*Pfeiffer*).

Hauptsächlich befallen sind die spongiosen Knochen mit dem Schädel an der Spitze. Es folgen Becken, Rippen und Wirbelkörper. Weniger betroffen sind die langen Röhrenknochen, selten Hand- und Fußknochen. *Jaffe und Lichtenstein* versichern, daß alle Knochen befallen werden können, außer denen der Hand und des Fußes, während *Loehr* eine Beteiligung der Phalangen und Metacarpalia beschreibt.

Die Krankheit kann mono- oder polyostotisch auftreten, in der Mehrzahl (75 %) handelt es sich um solitäre Prozesse (*Ottani*).

Es wurden auch zahlreiche Beobachtungen gemacht, wo zu den Knochenherden ein Herd außerhalb des Skeletts gefunden wurde, dessen histologischer Charakter identisch war. Häufig war dabei die Lunge betroffen (*Jeanmart-Michez, Mutsumasa*).

Blutbild, Blutsenkungsreaktion und blutchemische Untersuchungen ergaben keinen diagnostisch verwertbaren Aufschluß (*Layani, Aschkenasy*). Es wurden verschiedentlich pathologische Blutbefunde erhoben, die jedoch nie generell vorkamen und in ihrem Aussagewert nicht sehr spezifisch waren.

Eine Eosinophilie im Blut kann als indikativ verwertet werden (*Ruckenstein*).

Die Leukozyten sind verändert, ungefähr 8–11.000 und von einer vorübergehenden Eosinophilie begleitet (*Green, Farber*). In manchen Fällen wird ein leichter Grad von Anämie beobachtet. Auch kann eine empfindliche Erhöhung der Globuline stattfinden (*Layani*). Der Cholesterinspiegel ist in einem Drittel der Fälle verschieden erhöht (*Freire*).

Die Hand-Schüller-Christian'sche Erkrankung verläuft ebenfalls chronisch. Ihr klassischer Typ zeigt die Trias: Landkartenschädel, Exophthalmus und Diabetes insipidus, also eine kranio-hypophysäre Likalisation (*Ruckenstein*).

Es können jedoch auch generalisierte skelettäre und extraskelettäre Herde vorkommen (*Pfeiffer*).

Die gefährlichste Variante dieses Krankheitsverlaufes ist die Abt-Letterer-Siwe'sche Erkrankung.

Sie ereilt vorwiegend Kleinkinder und Säuglinge und pflegt unter den Erscheinungen einer Sepsis einen letalen Verlauf zu nehmen (*Ruckenstein*). Die Symptome sind hohes Fieber, Leber- und Milztumor, multiple Adenopathien und ausgesprochene Anämie. Die Knochenherde sind sehr zahlreich und es existieren Hautaffektionen von hämorrhagischem Charakter. Die Entwicklung führt in wenigen Monaten oder sogar Wochen zum Tode (*Jeanmart-Michez*).

Röntgenologisches Bild:

Das Frühstadium der Erkrankung zeigt unscharf begrenzte, osteolytische Defekte ohne perifokale, endostale und periostale Reaktionen. Das Wachstum geht relativ rasch vor sich, und im späteren Stadium sind die Herde schärfer begrenzt (*Pfeiffer*).

Der Defekt liegt primär im markhaltigen Teil des Knochens und usuriert beim Heranwachsen die Kortikalis, welche auch exzentrisch verlagert werden kann (*Ruckenstein*). Die Epiphysen werden in der Regel verschont (*Gavran*).

Die Umriss der älteren Läsion sind gut abgegrenzt, rundlich oder oval, manchmal mit polyzyklischen Rändern. Eine Sklerosierung des umgebenden Knochens wird häufig, jedoch nicht immer beschrieben (*Mutsumasa*). Dieser Aspekt ist als Tendenz zur Heilung anzusehen und spricht für eine gute Prognose. Im selben Sinne sind außer Sklerosierung eine Verdickung der Rindenschicht und kallusartige Verplumpung der äußeren Knochenform zu werten, die im Ausheilungsstadium beobachtet werden. Die Struktur des Herdes kann dann netzig, strähnig oder auch blasenartig aussehen (*Ruckenstein*).

Nach außen hin wird in vielen Fällen eine Periostreaktion beobachtet, die zur Auftreibung des Knochens führen kann (*Gavran*).

Diese kann jedoch durch Weiterwachsen des Defektes einer „sekundären Zerstörung“ unterliegen. Als deren Folge treten gelegentlich Spontanfrakturen auf, es wurden sogar totale Unterbrechungen eines diaphysären Segments beobachtet (*Jeanmart-Michez*). *Baghdassarian* dagegen beschreibt die Ausdehnung des Knochens als selten.

Insgesamt ist das Röntgenbild uneinheitlich und vieldeutig, und nach *Pfeiffer* gibt es keine spezifische Röntgenmorphologie.

Histologischer Befund:

Das Grundgewebe bildet ein retikulohistiozytäres Granulationsgewebe, welches als Basiselement durch alle Entwicklungsstufen erkennbar ist.

Das Anfangsstadium ist gekennzeichnet durch eine Eosinophilie, sowohl lokal als auch im Blut. Man beobachtet eine starke Infiltration mit mehrkernigen Eosinophilen, in Gruppen oder verstreut liegend: Phase der histiozytären Proliferation, verbunden mit einer eosinophilen Infiltration (*Jeanmart-Michez*). In der weiteren Folge zeigt sich ein mehr granulomatöser Aspekt mit Proliferation von Endothelien und Neuf ormation von zahlreichen Kapillaren, begleitet von lokaler Nekrose und Blutungen.

Auffallend ist die starke Abnahme der Eosinophilen im Verlauf der Alterung, im Gegensatz zu den Histiozyten, welche stabile Elemente des Tumors sind. Die eigentliche xanthomatöse Phase beginnt mit dem Erscheinen zahlreicher Schaumzellen, das sind große, vielkernige Histiozyten mit fettartigen Einschlüssen, jedoch kein Cholesterin enthaltend. Diese Einschlüsse setzen sich aus neutralen Fetten zusammen. Nach *Zollinger* handelt es sich jedoch um Cholesterin. Daneben werden Lymphozyten, Plasmazellen und vielkernige Neutrophile in kleiner Zahl beobachtet.

Das letzte Stadium führt über ein fibrozyten- und fibroblastenreiches Gewebe, welches zu Faserbildung und Vernarbung neigt, bis zur Ausheilung durch völlige Verknöcherung des Defektes (*Pfeiffer*).

Die häufig außerhalb des Skeletts gefundenen Herde sind histologisch von derselben Beschaffenheit (*Jeanmart-Michez*).

Die Abt-Letterer-Siwe'sche Krankheit unterscheidet sich histologisch vor allem durch das fast völlige Fehlen von Lipoideinlagerungen. Die Histiozyten zeigen oft vergrößerte Nukleolen und verstärkt basophiles Protoplasma. Es werden pathologische Mitosen beobachtet (*Zollinger*).

Auch im histologischen Bild kommen Übergangsformen vor. *Mutsumasa* fand wenig Beziehungen zwischen histologischen und klinischen Befunden. Es war nicht möglich vom histologischen Befund her den klinischen Verlauf vorauszusagen.

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Die Differentialdiagnose ist besonders bei dem symptomearmen solitären Granulom nicht einfach zu stellen. Da es nach *Pfeiffer* eine spezifische Röntgenmorphologie nicht gibt, muß an die verschiedensten Krankheiten, wie Retikulosarkom, Karzinometastasen, Myelom, Plasmozytom, Osteomyelitis bzw. Brodieabszeß und Tuberkulose gedacht werden. *Jeanmart-Michez* zieht noch Chondrome, Lues, Knochenzysten und Riesenzelltumoren in Betracht.

Da auch klinische Symptome und Laborbefunde nicht immer brauchbare Hinweise ergeben, bleibt zur Sicherung der Diagnose nur die histologische Untersuchung. Dabei können in der Ausheilungsphase Bilder entstehen, die einem Knochenfibrom ähneln. Röntgenologische Fahndung nach weiteren Herden, insbesondere im Schädel, bestätigen den Verdacht (*Vitali*).

2. Xanthoma tuberosum

Klinische Erscheinungen:

Im Rahmen einer Hypercholesterinämie entwickeln sich bei manchen Patienten

Xanthome der Sehnenscheiden, insbesondere der Strecksehnen der Finger und der Hände, aber auch im Bereich der Zehen und der Ferse. Sie bemerken einen oder mehrere Knoten, die oft jahrelang gleichbleibend sind, aber manchmal plötzlich zu wachsen beginnen (*Litwer*). Es bestehen in der Regel keine Schmerzen und Bewegungseinschränkungen. Die Haut über den Knoten ist nicht verfärbt und frei verschieblich (*March*). Die Größe reicht von wenigen Millimetern bis zu zwei Zentimetern. Die Knoten fühlen sich prallelastisch an und sind frei verschieblich. Im Blut findet man einen erhöhten Cholesterinspiegel.

Röntgenologisches Bild:

In der Regel wird der unter dem Knoten liegende Knochen nicht direkt beteiligt. Es kommt jedoch häufig zu Druckusuren, die dann als rundliche ausgestanzte Defekte der Kortikalis im Röntgenbild in Erscheinung treten. Gewöhnlich findet man keine oder nur geringfügige Knochenreaktionen in der Umgebung. Diese Defekte werden meist in den Köpfchen der Metacarpalia und Phalangen, aber auch in den Carpalia gefunden. Gelegentlich sieht man aber auch sklerotische Abgrenzungen (*Stracker*). Entsprechend ihrer Entstehungsursache ist in der seitlichen Projektion der Defekt der Kortikalis deutlich sichtbar, bei zentraler Projektion jedoch kann der Defekt im Markraum liegend erscheinen.

Histologischer Befund:

Histologisch findet man in diesen Knoten einige Riesenzellen und charakteristische Schaumzellen, welche Cholesterin enthalten. Cholesterinkristalle können in erweichten Teilen des Knotens nachgewiesen werden (*March*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Differentialdiagnostisch muß vor allem die Gicht ausgeschlossen werden. Durch die Verbindung von zystischen Knochendefekten, Usuren und Weichteilknoten kann leicht diese Fehldiagnose gestellt werden, wie Beispiele in der Literatur zeigen (*Smedal*).

Klinisch sind die Xanthome jedoch meist symptomlos, und sie zeigen im Röntgenbild keine Tendenz zum Befall der Gelenke, wie man es bei der Gicht findet (*March*).

Weiterhin muß an Chondrome und an Ostitis tuberculosa multiplex cystica gedacht werden.

Chondrome dehnen den Knochen meist aus, während die Xanthome eine Usur der Kortikalis von außen verursachen.

Die Zysten bei der Ostitis tuberculosa multiplex cystica haben ihre Prädisloktionsstellen in den Köpfchen der Röhrenknochen und zeigen im Endstadium oft das typische herzförmige Aussehen. Sie sind sehr scharf begrenzt, wie mit dem Locheisen ausgestanzt.

Eine Hypercholesterinämie festigt die Diagnose.

Diese Xanthome dürfen auch nicht mit den als Xanthome bezeichneten Riesenzellgeschwülsten der Sehnenscheiden verwechselt werden. Diese sind Einzel-tumoren von 1–3 cm Durchmesser, gelappt und gut abgekapselt. Sie kommen häufiger bei Frauen als bei Männern vor und bevorzugen die Beugesehnen, während das Xanthoma tuberosum die Strecksehnen befällt. Der Blutcholesterinspiegel ist normal.

Im histologischen Präparat findet man vor allem Riesenzellen, Makrophagen und einige Schaumzellen. Häufig ist dieser Tumor durch Hämosiderinablagerungen bräunlich gefärbt.

V. Infektiöse Erkrankungen mit zystischen Erscheinungen

1. Spezifische Osteomyelitiden

a) Verkäsende Knochentuberkulose

Klinische Erscheinungen:

Die Skelettuberkulose wird hauptsächlich durch hämatogene Streuung eines meist im Respirationstrakt liegenden Primärherdes hervorgerufen. Entsprechend findet man die häufigsten Lokalisationen im Metaphysen- und Epiphysenbereich wegen der hier vorliegenden stärkeren Gefäßversorgung. Im übrigen ist für die Art und Ausbreitung der Krankheit die Immunitätslage von entscheidender Bedeutung (*Hellner und Pöppe*).

Die hämatogene Ausbreitung schließt sich in der Mehrzahl der Fälle unmittelbar an die Primärinfektion an.

Die Lieblingslokalisationen sind nach *Johansson* bei Kindern bis zu 14 Jahren: Phalangen, Metatarsalia, Metacarpalia und Wirbelsäule. Das bevorzugte Alter ist das Kindesalter, es können jedoch alle Altersstufen betroffen sein. Im höheren Alter beobachtet man eine Verschiebung zu atypischen Lokalisationen. (*Schinz-Bänsch*).

Der Befall der Hand bei Skelettuberkulose liegt nach Angaben verschiedener Autoren zwischen 2–10 % (*Legal*).

Während im Kindesalter vor allem die Phalangen unter dem Bild der Spina ventosa befallen werden, bevorzugt die Handgelenktuberkulose das Erwachsenenalter.

Die Diagnose, insbesondere im Frühstadium, ist ziemlich schwierig. 1956 gab *Pitzen* 43 % Fehldiagnosen in der Weltliteratur an. Die für das spätere funktionelle Ergebnis so wichtige Frühdiagnose wird leider oft verfehlt, wegen der uncharakteristischen und anfangs geringen Beschwerden. Dies sind meist als Rheuma gedeutete Schmerzen, leichte Bewegungseinschränkungen und Anschwellen der Gelenke. Hinweise ergeben auch die Anamnese, sowie die bei Tuberkulose bekannten klinischen Symptome und die Tuberkulinprobe (*Legal*).

Der Prozeß kann oft lange Zeit stationär bleiben, kann sich aber auch progressiv weiterentwickeln und große Gebiete des Skeletts zerstören, mit Fistelung und schwerer Mischinfektion. Die Gelenke können durch knöcherne Ankylose versteifen. Abgekapselte Herde können nach jahrelanger inaktiver Phase plötzlich wieder streuen und das Leiden neu aufflammen lassen.

Röntgenologisches Bild:

Das Röntgenbild hat im Anfangsstadium nur geringe Beweiskraft. Atrophie und Strukturauflockerung in den gelenknahen Knochenabschnitten können den ersten Hinweis auf eine tuberkulöse Entzündung geben. Verwaschenheit der Gelenkkonturen und Verschmälerung der Gelenkspalten können einen intraartikulären tuberkulösen Prozeß anzeigen, der sich im frühen Stadium nur durch eine Knochenatrophie der Umgebung abzeichnet (*Legal*).

Im fortgeschrittenen Stadium kommt es auch zu zystischen Defekten. Typisch ist das Bild einer scharfumschriebenen Aufhellung mit einem kalkreichen oder mehreren kleinen Sequestern. Das umgebende Knochengewebe weist eine sekundäre Atrophie auf. Dadurch tritt der Rand, trotz seiner nur mäßigen Sklerose, scharf in Erscheinung (*Beekman*). In anderen Fällen beobachtet man, um eine in ihrer Struktur scheinbar nicht veränderte Spongiosapartie herum, eine feine zirkumfokale Sklerose. Das erkrankte Gebiet wird durch verdichtete Knochenbälkchen abgesetzt. Manche erkrankten Partien können auch deshalb kalkdichter erscheinen, weil die umgebenden Bereiche sekundär atrophisch werden, und die erkrankte nekrotische Masse die Atrophie nicht mitmacht.

Die zentralen Käsemassen können später wieder verkalken oder verkreiden. Man beobachtet dann Kalkniederschläge in Form von wolkigen Schattengebilden. Reaktive Sklerosen und periostale Auflagerungen sind meist unbedeutend oder fehlen ganz (*Schinz-Bänsch*).

Das Vorhandensein einer Höhle mit einem kleinen oder größeren Sequester läßt auf eine eitrige einschmelzende tuberkulöse Osteomyelitis mit Bildung einer als Abszeßmembran fungierenden Granulationsgewebeschicht schließen. Unregelmäßig begrenzte größere Sequester weisen auf eine rasch verkäsende Osteomyelitis mit schwerer Ernährungsstörung durch Verschluß von Gefäßen hin (*Hellner und Poppe*).

Derartige Herde sind jedoch insbesondere im Handwurzel- und Phalangenbereich häufig zunächst röntgenologisch nicht erfaßbar und kommen erst bei Ausdehnung des Krankheitsprozesses zur Darstellung. Vergleichsaufnahmen der gesunden Seite schaffen in diesen Fällen häufig Klarheit.

Trotz schwerer klinischer Erscheinungen sieht man im Röntgenbild oft nur eine Knochenatrophie. Später folgen Strukturauflockerungen, Verwaschenheit der Gelenkkonturen, Gelenkspaltverschmälerungen und schließlich Knochenherde mit mehr oder minder starker Gelenkdestruktion. Dabei fällt auf, daß der radiale Anteil der Handwurzelknochen (naviculare, trapezoideum, kapitatum), die Basen der Metacarpalia II und III, sowie das distale Radiusende bevorzugt befallen werden (*Legal*).

Es können aber auch in seltenen Fällen nur Einzelherde auftreten, wie *Altenstrasser* am Beispiel einer primären isolierten zystischen Naviculare-Tuberkulose aufzeigt.

Hellner beschreibt kleine scharfrandige Aufhellungen, die nach längerer Beobachtung an Zahl und Größe zunehmen, Randsklerose aufweisen und zu deformierenden Auftreibungen der Handwurzelknochen führen.

Tomographische Aufnahmen bringen manchmal Herde in der Handwurzel und besonders im distalen Radiusende besser zur Darstellung und geben Aufschluß über die Ausdehnung des Prozesses, während sie im Bereich der übrigen Hand keine wesentlichen Verbesserungen bringen (*Legal*).

An den Mittelhandknochen tritt die Tuberkulose bei Kindern diaphysär in Form der Spina ventosa auf, wie an den Phalangen, während sie beim Erwachsenen die Epiphyse bevorzugt. Hier zeigen sich wabig-zystische Herde oder auch symmetrische Auftreibungen des ganzen Knochens mit unregelmäßig verdickter Kortikalis, ausgelöschter Spongiosastruktur, jedoch nur geringer periostaler Reizung (*Hellner*).

Beginnendes Klarerwerden von vorher unsauberer verwaschener Knochenstruktur, Abnahme der Knochenatrophie und Schärferwerden der Gelenkkonturen, sowie beginnende perifokale Abriegelung durch vermehrte Randsklerosierung zeigen den Eintritt in das reparative Stadium an. Kräftige Randsklerosen mit sauberer Struktur im Innern sprechen für das Alter des Herdes und lassen dessen Stabilisierung annehmen (*Legal*).

Histologischer Befund:

Es ist oft schwierig aus Anamnese, sowie klinischem und röntgenologischem Bild eine eindeutige Diagnose zu stellen. Dies trifft vor allem für die Anfangsstadien zu.

Eine Probepunktion mit mikroskopischem Nachweis der Tuberkelbakterien nach Anreicherung und Färbung, mit Bakterienkultur und Meerschweinchenversuch, sowie eine zytologische Untersuchung eines Fistelgeschabsels (*Tomory und Vincze*) können hier eine Klärung bringen. Der negative Ausfall ist jedoch nicht beweisend dafür, daß keine Tuberkulose vorliegt. In diesem Zusammenhang sei auf die von *Rabinov* beschriebene sogenannte perkutane Aspirationsbiopsie von Knochenherden mit nachfolgender fluoreszenz-optischer Untersuchung hingewiesen.

Am sichersten gelingt der diagnostische Beweis durch eine Probeexzision, wobei darauf zu achten ist, daß der gesamte Erkrankungsbereich inspiziert und von verschiedenen verdächtigen Abschnitten Exzisionen entnommen werden (*Legal* und *Pfeiffer*).

Pathologisch-anatomisch unterscheidet man eine vorwiegend exsudative (käsige), von einer produktiven oder granulierenden Form. Klinisch bestehen jedoch meist fließende Übergänge.

Bei der granulierenden Form findet sich im Knochenmark ein typisches Granulationsgewebe aus charakteristischen Tuberkeln und Bindegewebe. Innerhalb dieser Herde sind die Knochenbälkchen verschwunden (*Schinz-Bänsch*).

Die von Granulationsgewebe eingeschlossenen Knochenbezirke werden nekrotisch und bilden die vom Röntgenbild bekannten Sequester. Bei der exsudativen Form fehlen eigentliche Tuberkel. Das Knochenmark ist über große Abschnitte verkäst. Innerhalb dieser Käsmassen sind die mehr oder weniger atrophischen Knochenbälkchen nekrotisch, aber in ihrer Struktur teilweise erhalten. Man beobachtet auch Verflüssigung des Käses und der Sequester und Eiterbildung. Es entstehen kalte, d.h. mit wenig Entzündung einhergehende Abszesse. (*Brückner*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Die Differentialdiagnose der Tuberkulose ist schwierig, weil zahlreiche Erkrankungen ihr Röntgenbild imitieren.

Bei der primär chronischen Polyarthritiden finden sich neben den generativen Gelenkveränderungen an Hand- und Fingergelenken auch zystische Destruktionen der Gelenkflächen, wabige Knochenzysten in den Handwurzelknochen, sowie hochgradige fleckförmige Entkalkung der gelenkbildenden Anteile der Finger- und Handwurzelknochen (*Legal*).

Der Ablauf der Erkrankung kann an beiden Händen symmetrisch sein, was bei der Tuberkulose selten beobachtet wird (*Rettig*).

Tuberkulinproben haben im Kindesalter bei negativem Ausfall ausschlaggebende Bedeutung (*Schinz-Bänsch*).

Die Abbauzysten bei Arthrosis deformans zeigen im Gegensatz zu den tuberkulösen Zysten meist eine deutliche Randsklerose. Sie liegen hauptsächlich zentral in den Handwurzelknochen, in der Regel quer zur Längsrichtung des Knochens, entsprechend den Ermüdungszonen. In seltenen Fällen werden sie von groben Septen durchzogen (*Laarmann*).

Ein unspezifischer osteomyelitischer Prozeß kann gleichfalls ähnliche Bilder erbringen. Dabei sind jedoch die reaktiven Prozesse in Form von Sklerosen und Periostosen viel ausgeprägter, insbesondere beim Brodie-Abszeß, der eine sehr starke reaktive Knochenbildung aufweist.

In den Röhrenknochen ist die Tuberkulose vorwiegend in den epiphysennahen Bereichen zu finden. Darin liegt ein wichtiger Lokalisationsgegensatz zur eitrigen Osteomyelitis. Mit dieser stimmt die Tuberkulose nur darin überein, daß das jugendliche Alter bevorzugt wird (*Schinz-Bänsch*).

Aseptische Knochennekrosen der Handwurzelknochen zeigen zusammengesinterte, verdichtete Strukturen, Sklerosierungen, kalkarme Abbauzonen, zystische Aufhellungen und Konturunregelmäßigkeiten (*Legal*).

In der Anamnese wird meist ein Trauma angegeben.

Die Ostitis tuberculosa multiplex cystica zeichnet sich aus durch wie ausgestanzt wirkende, später kartenherzförmige Defekte, hauptsächlich in den Köpfchen der Metacarpalia. Die Handwurzelknochen sind weniger betroffen. Die Gelenke sind unverändert, eine Periostreizung wird nicht beobachtet (*Jüngling*). Häufig, jedoch nicht immer, findet man eine Hautbeteiligung in Form des Böck'schen Sarkoides. Die Tuberkulinprobe ist negativ.

Die Arthritis urica zeigt scharf begrenzte gelenknahe cystoide Aussparungen. Daneben finden sich zahlreiche Usuren verschiedener Grade bis zum Zusammen-

bruch und Subluxation der Gelenkköpfchen. Befallen sind hauptsächlich Finger- und Zehengelenke. Die Gicht ist eine Erkrankung des älteren Menschen. Klinisch zeigt sie rezidivierende Anfälle, Tophi an den Ohrmuscheln und erhöhte Blutharnsäurekonzentration als wichtigste Symptome. Bei Einzelherden, die jedoch selten sind, muß man weiterhin Enchondrome, Riesenzellgeschwülste, eosinophile Granulome, Tumormetastasen und Sarkome, insbesondere das Ewing-Sarkom der Mittelhandknochen in Betracht ziehen (*Legal*).

b) Ostitis tuberculosa multiplex cystica

Klinische Erscheinungen:

Dieses Krankheitsbild wird meist im 2. und 3. Dezenium, sehr selten auch im Kindesalter beobachtet und kann oft über Jahre hinaus fortbestehen. Betroffen sind nach den Grund- und Mittelfalangen der Hände und Füße nächsthäufig die Metacarpalia und die Entphalangen. Die Hand- und Fußwurzelknochen sind seltener erkrankt (*Jüngling*).

Als besonderes Merkmal ist dabei hervorzuheben, daß die Krankheit symmetrisch an beiden Händen und Füßen auftritt (*Stalman*). Subjektive Beschwerden können ganz fehlen, es werden jedoch auch über uncharakteristische „rheumatische“ Beschwerden berichtet, die die Patienten zum Arzt führen (*Boesch*). Manche Patienten sind gegen Kälte sehr empfindlich. Im kalten Wasser schmerzen die Finger und werden steif. Die Berührungsempfindlichkeit wird als normal angegeben, während die Empfindung für Kälte und Wärme gestört sein soll (*Jüngling*). Vielfach sind auch Hautmanifestationen zu beobachten, die jedoch zeitlich nicht mit den Knochenerscheinungen einhergehen müssen. Die betroffenen Finger und Zehen sind geschwollen, und oft ist die Haut dunkler bis bläulich-rot verfärbt. Dazu treten frostbeulenartige, bläuliche flache Knoten der Weichteile auf. Diese von vielen Autoren unter dem Namen Böck'sches Sarkoid oder Lupus pernio beschriebenen Erscheinungen, welche Tuberkulide der Haut von gleicher Genese wie die des Knochens sind, können oft erst viel später auftreten. Die Spanne kann bis zu 10 Jahren betragen (*Stalman*). Das gleichzeitige Auftreten beider Erscheinungen wird nach Angaben der dermatologischen Forschung in etwa einem Drittel bis zur Hälfte aller Fälle beobachtet (*Boesch*).

Oft ist dieses Krankheitsbild mit einer Organtuberkulose vergesellschaftet, oder eine solche wird in der Anamnese angegeben. Von Interesse ist, daß diese dann meist harmlos verläuft, und daß die Tuberkulinreaktion häufig negativ ausfällt (*Stalman*). Auch zeigen die gewonnenen Tuberkelbazillen im Tierversuch nur eine geringe Virulenz (*Boesch*). Eine vorher positive Tuberkulinreaktion kann nach Auftreten eines Böck'schen Sarkoids wieder negativ ausfallen. *Boesch* schließt daraus, daß das Gefälle: Destruierende Knochentuberkulose – zystische Knochentuberkulose – Ostitis tuberculosa multiplex cystica Ausdruck der Abwehrpotenz des Organismus ist.

Röntgenologisches Bild:

Das Röntgenbild zeigt je nach dem Entwicklungsstadium verschiedene Strukturen. Der Beginn der Erkrankung ist uncharakteristisch mit milchig verwaschener Porose und weichen Flecken (*Boesch*).

Jüngling beschreibt den Frühbefund als eine diffuse Auftreibung der distalen Metaphysen der Metacarpen, teilweise auch der Gelenkköpfchen. Die Kompakta ist papierdünn, die befallenen Knochenteile zeigen eine gleichmäßige wabige Struktur.

Besonders charakteristisch bietet sich das Bild im fortgeschrittenen Stadium dar. Hier zeigen sich vorwiegend in den Köpfchen der Metacarpalia und Phalangen teils rundliche, teils kartenherzförmige Aufhellungen, die „wie mit dem

Locheisen ausgestanzt erscheinen", und die zu der Bezeichnung Zysten Veranlassung geben (*Jüngling*).

Die Größe der einzelnen Aufhellungen schwankt zwischen Stecknadelkopf- und Linsengröße. Sie treten immer multiloculär auf. *Jüngling* bezeichnet es geradezu typisch, daß in der Regel keine Sklerosierung zu beobachten ist. Diese wird nur in ganz seltenen Fällen und als sehr gering beschrieben (*Boesch*). Als weiteres Merkmal kann das Fehlen jeder periostischer Reizung gelten. Sie tritt nur vereinzelt und zeitlich begrenzt auf. Der Durchbruch in ein Gelenk wird fast nie beobachtet. Wichtig ist ferner das Fehlen jeder Sequesterbildung. *Jüngling* teilt die Krankheit in zwei Typen, eine diffuse und eine umschriebene Form ein, räumt jedoch ein, daß diese Typen möglicherweise Herde verschiedenen Alters darstellen bzw. die ausgestanzten Defekte ein Ausheilungsstadium bilden. Er hält das Röntgenbild für so charakteristisch, daß man die Krankheit mit Sicherheit diagnostizieren kann.

Histologischer Befund:

Die feingewebliche Untersuchung zeigt ein granulomatöses Gewebe aus Riesenzellen und Epitheloidzellen aber ohne jede Nekrose. Es findet also keine Verkäsung statt, wie sie für die echte Tuberkulose typisch ist, und was als primäres Unterscheidungsmerkmal herangezogen werden kann (*Boesch*).

Die Untersuchungen ergeben jedoch nicht immer ein solch deutliches Bild. Histologische Befunde bei 7 von 12 verdächtigen Fällen zeigten bei *Jüngling* weder das Bild einer typischen Tuberkulose noch das eines Tuberkulids. Er fand multiple Zellherde aus epitheloiden Zellen, ohne Riesenzellen und ohne Verkäsung. Tuberkelbazillen waren nicht nachweisbar. Er schildert seine Befunde wie folgt: „Das Granulationsgewebe setzt sich aus Knötchen und Strängen zusammen, welche die präexistierenden Bindegewebsfibrillen auseinanderdrängen. Die Knötchen werden fast ausschließlich von Epitheloidzellen und Fibroblasten gebildet. Spärliche Lymphozyten finden sich meist randständig, Leukozyten sind nur in ganz geringer Menge vorhanden. Die Epitheloidzellen zeigen keinerlei Neigung zum Verkäsen. Langhans'sche Riesenzellen fehlen in der Mehrzahl der Fälle ganz. In anderen Präparaten werden sie selten gefunden, sie können aber auch reichlich vorhanden sein. Das Periost zeigt keinerlei Veränderung. Tuberkelbazillen konnten bisher färberisch im Schnitt nicht nachgewiesen werden.“

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Als nächstliegendes Krankheitsbild muß hier die echte verkäsende Knochentuberkulose betrachtet werden, insbesondere die kleinzystische Form, die im Röntgenbild und durch den gutartigen klinischen Verlauf Ähnlichkeit mit der O.t.m.c. hat. „Vieles, was zunächst im Röntgenbild eine gewisse Ähnlichkeit mit einem Tuberkulid hatte, erwies sich dann oft als eine echte verkäsende 'zystische' Knochentuberkulose" (*Boesch*). Letztere unterscheidet sich durch teils feinere, teils hartgezeichnete eindeutige Sklerosasäume (*Stalman*).

Diese müssen jedoch nicht immer vorhanden sein (*Hellner*). Sequesterbildung, Einbruch in ein Gelenk und Periostreizung sind ebenfalls als Zeichen für eine echte Tuberkulose zu deuten.

Klinisch sprechen der milde Verlauf gleichzeitig vorhandener Organtuberkulosen und der negative Ausfall der Tuberkulinreaktion gegen eine echte Knochentuberkulose. Ebenso läßt das Auftreten eines Böck'schen Sarkoids, welches jedoch unter Umständen erst nach Jahren erscheinen kann, eine echte Tuberkulose ausschließen.

Histologisch zeigt die Verkäsung eindeutig das Vorliegen einer echten Tuberkulose an.

Besonders das etwas uncharakteristische Röntgenbild des Frühstadiums, mit seinen weichen Flecken und der verwaschenen Porose, hat Ähnlichkeit mit

der Osteodystrophia fibrosa generalisata (*Boesch*). Bei diesem Verdacht muß nach weiteren Skelettherden gesucht und die Kalzium- und Phosphatwerte des Blutes überprüft werden.

Rieder führt bei der Besprechung der Differentialdiagnose hauptsächlich die Lues an. Das Bild der multiplen zentralen Knochenaufhellungen ist für Lues jedoch uncharakteristisch. Diese befällt vor allem den Schädel und die langen Röhrenknochen und führt dabei zu unregelmäßigen Zerstörungen, sodaß der Knochen wie angenagt aussieht (*Jüngling*). Nach Meinung des Autors können jedoch auch bei der Lues Knochenaufhellungen in den Hand- und Fingerknochen vorkommen, die von dem Bild der O.t.m.c. nicht abzutrennen sind. Verblüffend ähnliche Bilder hat *Deyke* bei der Lepra tuberosa beschrieben. Ohne daß Herde in der Haut der Hände vorhanden zu sein brauchen, zeigen häufig die Fingerknochen mit Bevorzugung der Grund- und Mittelphalangen rundliche bis kartenherzförmige Aufhellungen.

„Multiple Enchondrome können ebenfalls sehr ähnliche Röntgenbilder wie die diffuse großknotige Form der O.t.m.c. machen. Klinisch ist die Unterscheidung leicht, weil sich die Enchondrome knochenhart anfühlen, und weil bei diesen niemals Weichteilveränderungen vorhanden sind“ (*Jüngling*).

Das Röntgenbild der Enchondrome zeigt zentrale oder exzentrische, häufig den ganzen Markraum einnehmende Aufhellungen mit scharfen, meist zarten Randsklerosen (*Vitali*). Die Spongiosa ist regelrecht, die Kortikalis ist häufig vorgewölbt und kann intakt oder durchbrochen sein. Stets aber ist die Zeichnung kräftig und der Rand glatt. Im Zentrum können Verkalkungserscheinungen beobachtet werden.

„Es gilt also selbst für die so typischen und charakteristischen Röntgenbilder wie die der O.t.m.c. der alte Satz, daß man sich hüten soll, aus dem Röntgenbild allein die Diagnose zu stellen. Auch hier darf es nur gewertet werden im Rahmen des Gesamtkrankheitsbildes, bei dem eventuell Hauteffloreszenzen wichtige Hinweise geben können“ (*Jüngling*).

c) Osteomyelitis gummosa

Durch die moderne Antibiotikabehandlung wird die Lues meist in ihrem ersten Stadium geheilt. Knochenveränderungen bei der tertiären Lues sind deshalb eine Seltenheit geworden (*Purcell*).

Im Rahmen dieser Arbeit sollen die Knochenveränderungen, insbesondere das Gumma der tertiären Lues, nur aus differentialdiagnostischen Gründen kurz betrachtet werden.

Die klinische Diagnose stützt sich auf die oft jahrelange Anamnese der drei Stadien mit typischen Haut- und Knochenveränderungen. Beweisend sind vor allem die serologischen Reaktionen (*Krebs*).

Im Bereich der Hand werden vor allem die Phalangen, aber auch die Mittelhand- und Handwurzelknochen betroffen. Die rechte Hand ist meist häufiger erkrankt. Das Gumma kann entweder zentral im Markraum oder oberflächlich als periostale Form vorkommen.

Es zeigt sich als rundlicher oder ovaler, meist gut abgegrenzter Defekt mit manchmal buchtigen Rändern (*Beitzke*). Die Reaktion in der Umgebung ist meist gering (*Beekman*). Jedoch findet man in den Röhrenknochen oft auch starke Auftreibungen durch periostale Appositionen, die den ganzen Schaft schalenförmig umhüllen können (*Freund*).

Die Größe der Gummien schwankt von kleinsten, kaum sichtbaren Knötchen, bis zu Größen, die den ganzen Knochenquerschnitt einnehmen. Sehr häufig brechen die Gummien nach außen durch. Man findet dann schmerzlose tiefe ulceröse Defekte, die unter starker Narbenbildung ausheilen (*Purcell*).

Viel häufiger als die Gummien findet man eine syphilitische Osteomyelitis mit Hyperostose, Periostitis und fleckiger Aufhellung. Diese Erscheinungen können in den verschiedensten Kombinationen nebeneinander oder nacheinander beobachtet werden.

Durch die Periostreizung kann es zur Bildung von Spiculae kommen, die denen eines osteogenen Sarkoms ähneln. Eine Differentialdiagnose ist in diesen Fällen rein röntgenologisch nicht möglich (*Beekman*).

Das histologische Bild des Gummas zeigt große Ähnlichkeit mit dem der verkäsenden Tuberkulose.

Es ist ebenfalls ein spezifisches Granulationsgewebe, gekennzeichnet durch Epitheloidzellen, mehrkernigen Riesenzellen und Lymphozyten, welches in der Regel mit zunehmender Größe zentral zu verkäsen beginnt (*Hamperl*). Innerhalb des Käses findet man oft nekrotische Knochenbälkchen, die vom Granulationsgewebe nicht schnell genug abgebaut werden konnten.

Findet man noch Blutkörperchen darin, so kann dies als differentialdiagnostisches Merkmal gegenüber der Tuberkulose gewertet werden (*Beitzke*).

Im weiteren Verlauf kann es dann zur Abkapselung des Gummas durch eine Bindegewebshülle kommen. Die Rundzellen treten immer mehr zurück zugunsten von faserbildenden Fibroblasten, welche schließlich eine bindegewebige Kapsel um das Gumma bilden. Im Innern kann es zur Verflüssigung kommen, mit häufiger Entleerung nach außen, oder das ganze Gumma kann schwierig vernarben und nimmt dann manchmal ein knorpelartiges Aussehen an.

d) Echinococcose

Diese Krankheit, eine Infektion mit dem Hundebandwurm, tritt vor allen in den Mittelmeerländern, aber auch in der Westschweiz, Friesland, Island und anderen Ländern auf.

Charakteristisch ist die lange Krankheitsdauer von 6–8 Jahren und mehr. Der Befall des Skeletts liegt nach Leber und Lunge an dritter Stelle, jedoch beträgt die Knochenbeteiligung nur zwischen 0,5 und 1,5 %. Im Skelett ist das Becken, die Wirbelsäule und die großen Röhrenknochen am häufigsten befallen, aber auch die Röhrenknochen der Hand können nach *Bauer* betroffen sein.

Durch die hämatogen erfolgte Aussaat werden Markräume und Spongiosamaschen mit kleinen Bläschen ausgefüllt, die sich zunächst der Knochenstruktur anpassen.

Das Wachstum erfolgt sehr langsam und dauert Jahre. Der Knochen geht allmählich durch Druckusuren zugrunde, die Kortikalis wird arrodirt und schließlich perforiert. Es kommt zu Knochenaufreibungen und es entstehen wabige und zystische Bilder.

Nach *Schinz-Bänsch* ist in fortgeschrittenen Fällen das Röntgenbild so typisch, daß es mit nichts anderem verwechselt werden kann.

Baltschev dagegen bezeichnet das Röntgenbild als nicht sehr charakteristisch. Er konnte nur in drei von sechzehn Fällen aus dem Röntgenbild die richtige Diagnose stellen.

Ein leicht erkennbares klassisches Bild entsteht nur bei der seltenen Form des großen hydatidosen Echinococcus. Es treten dabei mehrere oder eine Vielzahl an regelmäßig oder unregelmäßig abgerundeten Lichtungen auf. Die Spongiosa bildet hierbei ausnahmsweise eine Teilverdichtung ihres Grenzgebietes. Die Zyste zeichnet sich in ausgeprägten Umrissen ab. Die feinen Schatten der Tochterblasen, die sich als Bälkchen abzeichnen, stören nicht den allgemeinen Aspekt der Mutterblasen. Diese großblasige, seifenblasenähnliche Struktur ist typisch. Halbkreisförmige Usuren der Spongiosa, nicht selten auch der Kortikalis, sind ebenfalls charakteristische Zeichen.

In den meisten Fällen erfolgt die Entwicklung vorwiegend infiltrativ. Dabei ähnelt das Bild einer Reihe von anderen Tumoren. Es muß dabei an Chondrosarkom, Enchondrom, Karzinometastasen, Riesenzelltumoren, Myelome und Myxome gedacht werden. Weiter werden Bilder beschrieben, die einem eosinophilen Granulom oder einem multiplen syphilitischen Gumma ähneln.

Angeichts der Vielfalt des Röntgenbildes muß nach anderen Kriterien gesucht werden, die eine Diagnose sichern.

Baltschev gibt folgende klinische Fakten zur Sicherung der Diagnose an:

1. Das schwere destruktive Bild der lokalen Veränderung entspricht nicht dem guten Allgemeinbefinden des Patienten.
2. Das Leiden wird nur bei Erwachsenen beobachtet.
3. Die sorgfältige Anamnese deckt die lange Krankheitsgeschichte auf, in der sich das Leiden durch intermittierende schwache Nachtschmerzen und bei Übermüdung durch stärkere Schmerzen jahrelang bemerkbar machte.
4. Es wurde keine Eosinophilie im Blut beobachtet. Bei einigen Patienten wurde eine Linksverschlebung, bei anderen eine Beschleunigung der Erythrozytensenkung beobachtet.
5. Die Weinberg- und die Casoni-Serumreaktionen fielen bei 50 % der Kranken positiv aus.

Weitere Möglichkeiten zur Sicherung der Diagnose liegen in der Aspirationsbiopsie, der Sekretuntersuchung bei fistelnden Fällen und der Füllung mit Kontrastflüssigkeit zur besseren Röntgendarstellung.

Histologisch bietet sich ein sehr typisches Bild der *Echinococcus*bläschen, deren Wand aus amorphem, dicht geschichtetem, chitinhaltigem Material zusammengesetzt ist und welche stellenweise von Makrophagen aufgelöst wird (*Curran*).

Außen schließt sich die vom Wirt gebildete adventitielle Schicht an, bestehend aus mäßig zellreichem Bindegewebe mit zahlreichen eosinophilen Granulozyten. Im Inneren liegt die Parenchymschicht mit zahlreichen Scolices, den Bandwurmköpfen.

Sowohl nach außen als nach innen können weitere Tochterblasen gebildet werden, die sich abschnüren oder im Zusammenhang bleiben.

2) Unspezifische Osteomyelitis

Osteomyelitis chronica (*Brodie*-Abszeß)

Klinische Erscheinungen:

Der *Brodie*-Abszeß entwickelt sich in der Regel im Anschluß an eine überstandene Osteomyelitis im erkrankten Knochen.

Neben der bevorzugten Lokalisation wie Metaphyse des Schienbeins, des distalen Radius, Wirbelkörper und Fersenbein (*Krebs*), kann diese Erkrankung aber auch in allen anderen Knochen sitzen (*Schinz-Bänsch*).

Multiple Herde in verschiedenen Knochen findet man nur in 4–5 % aller Fälle. Sie befällt mit Vorliebe das jugendliche Alter, kann jedoch in allen Altersgruppen beobachtet werden. Die klinischen Symptome sind meist nicht sehr imponierend. Das Leiden verläuft eminent chronisch.

Meist sind es rheumatische Beschwerden, die nachts stärker werden, die sogenannten typischen „*Brodie*-Schmerzen“, über die die Patienten klagen (*Vitali*).

Hin und wieder werden Weichteilschwellungen diagnostiziert (*Krebs*).

Die Laborwerte sind in der Regel ohne Befund (*Mohing; Krebs*).

Röntgenologisches Bild:

Der Prozeß beginnt mit einer rarefizierenden Ostitis, die an umschriebener Stelle zum völligen Einschmelzen des Knochens führt. Bald darauf erfolgt die Ossifikation des umgebenden proliferierenden Markgewebes, der Abszeß wird demarkiert (*Schinz-Bänsch*).

Bis zum Erscheinen der ersten Sklerose dauert es etwa 3 Wochen (*Vitali*).

Der Herd liegt meist zentral in der Metaphyse der Röhrenknochen. Im Endzustand zeigt sich dann eine mehr oder weniger glattwandige zystenartige Eiterhöhle, die von einer mächtigen Sklerose umgeben ist.

Diese ist meist strukturlos, etwas unregelmäßig und von wechselnder Breite. Wird das Periost in den Prozeß mit einbezogen, so kommt es dort zu reaktiven Auflagerungen (*Mohing*).

Histologisches Bild:

Die chronische Osteomyelitis ist gekennzeichnet durch die Entwicklung eines entzündlichen Granulationsgewebes, dessen Verhalten das weitere Schicksal der Knochensubstanz bestimmt, welches aus Abbau, Anbau und Nekrose besteht. Der Abbau erfolgt in Form der lacunären Resorption durch Osteoklasten, die sich aus dem Granulationsgewebe entwickeln. Es entsteht das Bild der rarefizierenden Ostitis. Im Zentrum erfolgt dann eine langsame eitrige Einschmelzung des Gewebes.

In einem Abstand von den entzündlichen Vorgängen kommt es zur Knochenneubildung, die zum Ausfüllen der Markräume und zur Verdichtung des Knochens führt. Es bildet sich um den Herd eine sklerosierende Ostitis, und wenn das Periost beteiligt ist, eine ossifizierende Periostitis, die den ganzen Herd abgrenzt (*Hamperl*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Sehr ähnliche Röntgenbilder kann vor allem der tuberkulöse Knochenabszeß verursachen. Bei diesem ist jedoch die reaktive Knochenneubildung nie so ausgeprägt, wie beim *Brodie*-Abszeß (*Schinz-Bänsch*).

Auch von der Lokalisation her kann man gewisse Unterschiede feststellen, da der tuberkulöse Abszeß mehr die Epiphyse bevorzugt, während der *Brodie*-Abszeß metaphysär beobachtet wird. Eine positive Tuberkulinreaktion bringt hier Klärung. Von solitären Knochenzysten und gutartigen Riesenzellgeschwülsten, die in diesen Knochenbereichen vorkommen, unterscheidet sich der *Brodie*-Abszeß besonders durch die mächtige Sklerose.

Gelegentlich kann die chronische Osteomyelitis mit Zentralabszeß durch ihre Aufhellung, Verdichtung und Periostreizung das Bild einer bösartigen Knochengeschwulst vortäuschen (*Beekman*). Insbesondere ist dabei an ein osteogenes Sarkom zu denken, welches ebenso wie die Osteomyelitis den Knochenschaft zerstören kann, ohne ihn vorher auszuweiten (*Schinz-Bänsch*).

Klinisch kann man nach *Mangini* auch die nächtliche Zunahme der typischen *Brodie*-Schmerzen zur Differentialdiagnose gegenüber malignen Tumoren herbeiziehen. Auch deutet der eminent langsame Verlauf auf ein gutartiges Geschehen hin.

Bei eventuellem Verdacht auf ein Knochenfibrom durch zentrale Projektion, kann man mittels Drehaufnahmen den meist exzentrischen Sitz und die darüber liegende, scharf begrenzte, regelrecht gezeichnete Kortikalis bei fehlender Periostreaktion darstellen und somit die Diagnose festigen (*Mohing*).

VI. Tumoren

1. Gutartige Tumoren

a) Chondrom

Klinische Erscheinungen:

Die Chondrome gehören zu den häufigsten Erkrankungen des Handskeletts, insbesondere der Phalangen, aber sie kommen auch in den Metacarpalia vor.

Gottschalk betont die Wichtigkeit der Lokalisation für die Wertung ihrer Gefährlichkeit: „So ist die Lokalisation der Chondrome für die Beurteilung ihres biologischen Verhaltens, des weiteren Verlaufes, sowie die erforderliche Behandlung weitaus wichtiger und ausschlaggebender als der pathologisch-histologische Befund.“

Die Chondrome der Phalangen werden allgemein als absolut gutartig beurteilt.

„Dagegen weiß man, daß schon ein Chondrom des Metacarpale oder Metatarsus zu einem Chondrosarkom entarten kann“ (*Hellner*). Ebenso sind die Chondrome der langen Schaftknochen, des Beckens und der Wirbelsäule als potentielle Malignome anzusehen (*Ansorg*).

Die Chondrome entwickeln sich äußerst langsam über Jahre hinweg. In der Mehrzahl findet man sie zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr, man kann sie jedoch in allen Altersstufen finden. Ihre Hauptlokalisation sind die Phalangen, seltener die Metacarpalia. In den Karpalknochen wurden sie nach *Mason* nie gefunden.

Die Symptome sind meist sehr gering. Äußerlich findet man häufig nur eine harte, langsam wachsende oder stationäre Auftreibung. Es kann zu Spontanknochenfrakturen kommen, welche häufig die erste Ursache für den Arztbesuch darstellen. In manchen Fällen besteht eine empfindliche Schwellung (*Krebs*), oder es treten zeitweise lokale Spontanschmerzen auf (*Stracker*). Diese Belästigungen sind in der Regel gering und hängen von Sitz und Größe des Tumors ab. Durch Auftreibung des Knochens in Gelenknähe können Bewegungsstörungen verursacht werden. Schmerzen treten auf bei Druck auf Nerven und Gefäße (*Hellner*).

Sehnen und Nerven werden nicht einbezogen, sondern lediglich verdrängt und abgeflacht. Ein Durchbruch in die Weichteile wird selten beobachtet (*Mason*).

Röntgenologisches Bild:

Das Röntgenbild der Chondrome wird als sehr typisch und leicht diagnostizierbar beschrieben.

Bei zentraler Lage scheint der Knochen wie aufgeblasen. Es zeigen sich zystisch-wabige, oft vielkammerige Aufhellungen der Meta- und Epiphyse (*Krebs*).

Kennzeichnend ist nach *Beekman* eine Unterteilung der Aufhellung durch unregelmäßig geformte Zwischenwände.

Im Zentrum der Aufhellungen ist die Knochenstruktur meist völlig ausgelöscht, es können jedoch in einzelnen Fällen Trabekelstrukturen und Stellen mit Ossifikationserscheinungen gefunden werden (*Millesi*).

Sehr typisch können auch die fleckigen Verkalkungen im Zentrum der Aufhellungen auf die Natur der Geschwulst hinweisen.

Die Kortikalis ist oft beträchtlich aufgetrieben und verdünnt, jedoch in der Regel intakt. Ein Durchbruch in die Weichteile kommt nur selten vor (*Mason*).

Die angrenzende Spongiosa ist unverändert. Eine Periostreaktion wird nicht beobachtet.

Histologischer Befund:

Ebenso wie das Röntgenbild sind die histologischen Befunde relativ leicht zu deuten. Man findet in die hyaline Grundsubstanz eingestreute Vakuolen mit den typisch paarweise angeordneten Knorpelzellen darin (*Beekman*).

Die Zellen sind reif, ohne auffallende Mitosen. Gelegentlich zeigen sie mukoide Degeneration (*Millesi*).

In den zentralen Teilen des Tumors werden Nekrosen und Verkalkungen beobachtet. Stellenweise trifft man auch auf Ossifikationsherde.

Hellner fand in den Fingerchondromen häufig eine Beimischung myxomatösen Gewebes, welches den Verdacht auf ein malignes Geschehen weckte. Das klinische Verhalten erwies sich dennoch als gutartig.

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Die einzige Knochenerkrankung, mit der das Chondrom verwechselt werden könnte, ist nach *Mason* der Riesenzelltumor. Letzterer wird im Handskelett praktisch nur in den Metacarpalia gefunden und auch da ziemlich selten. Im Röntgenbild ist er etwas deutlicher trabekuliert und blasenförmiger als das Chondrom.

Die für das Chondrom so typische buckelige Kontur hat *Vitali* beim Riesenzelltumor nie gesehen. Auch fehlt bei diesem die häufige fleckförmige Verkalkung des Chondroms.

Die Dicke der stehengebliebenen Zwischenwände in der kammerigen Geschwulst ist bei Chondromen und Riesenzelltumoren zu Unterscheidung nicht verwertbar (*Hellner*).

Dagegen deutet die Auflösung der Kortikalis auf einen Riesenzelltumor hin. Bei Frakturen sprechen in die Geschwulst gedrungene Splitter gegen ein Chondrom, da dessen Substanz fest ist.

Hellner bezweifelt, daß die Diagnose rein röntgenologisch gestellt werden kann, da das röntgenologische Verhalten dem eines sekundären Chondrosarkoms entsprechen kann.

Krebs zieht auch die Knochentuberkulose in Erwägung. Diese unterscheidet sich jedoch durch eine mehr oder weniger stark ausgeprägte Osteosklerose, während die Umgebung des Chondroms reaktionsfrei bleibt.

Stein berichtet Fälle von Riesenzelltumoren, Osteodystrophia fibrosa generalisata und einem Lipom, welche zunächst für Chondrome gehalten wurden, und wo erst die histologische Untersuchung Klärung brachte.

Auch das Chondromyxoidfibrom kann nach *Vitali*, zumindest im Bereich der Hand, röntgenologisch nicht vom Chondrom unterschieden werden.

b) Chondromyxoidfibrom

Die Kenntnis des Chondromyxoidfibroms, welches erstmals von *Jaffe-Lichtenstein* vom Chondrom abgetrennt wurde, ist zur histologischen Abgrenzung gegen maligne Tumoren wichtig. Eine klinische oder röntgenologische Abgrenzung gegen das Chondrom ist, zumindest im Bereich der Hand, nicht möglich (*Vitali*). Klinische Symptome und Röntgenbild entsprechen dem des Chondroms. Der Verlauf ist gutartig (*Feldmann; Hellner*).

Histologisch setzt es sich zusammen aus knorpeligen, myxoiden und fibrösen Elementen und täuscht häufig ein malignes Geschehen vor. „Alle morphologischen Betrachtungen werden übertagt von dem Problem der Unterscheidung dieses Tumors vom Chondrosarkom (*Feldmann*).“

Das Chondromyxoidfibrom ist myxomatös, dabei ist es wesentlich von Bindegewebszellen durchsetzt, die gewöhnlich zwei oder mehr Cytoplasmafortsätze in die muköse und fibröse Matrix um sie herum ausstrecken. Obwohl Chondroid gefunden wird, enthält es meist keinen gutausgebildeten Knorpel. Das heißt, die Zellen sitzen nicht in wohlgeformten Lakunen.

Gelegentlich können auch vielkernige Riesenzellen gefunden werden.

Der Mangel an gutausgebildetem Knorpel und die feste kollagene Interzellulärmatrix helfen sehr, zwischen Chondromyxoidfibrom und einem Chondrosarkom zu unterscheiden.

2. Semimaligne Tumoren Riesenzelltumor

Klinische Erscheinungen:

Man unterscheidet eine benigne von einer primär malignen Variante, wobei letztere sehr selten ist. Was dem Riesenzelltumor eine besondere Bedeutung gibt, ist seine relativ große Rezidivneigung. Die statistischen Angaben bei *Klümper* variieren zwischen 15 und 60 %.

Auch können primär gutartige Riesenzelltumoren durch unsachgemäße Behandlung, vor allem durch Röntgenbestrahlung, zu Sarkomen entarten. Insbesondere neigen die Rezidive zur malignen Entartung.

Die Hauptlokalisationen der Riesenzelltumoren sind die Epiphysen der langen Röhrenknochen. Sie erscheinen jedoch, wenn auch recht selten, auch in den

Knochen des Fußes und der Hand, wobei in der Hand nach *Mason* nur die Mittelhanknochen betroffen sind. *Meyerding* beschreibt jedoch auch einen Fall bei dem eine Phalange Sitz eines Riesenzelltumores ist, und *Goldenberg* gibt Beispiele an für das Vorkommen in Handwurzelknochen.

Die klinischen Symptome sind sehr unspezifisch und geben nach *Klümper* differentialdiagnostisch wenig Anhaltspunkte. Die subjektiven Symptome sind von Fall zu Fall sehr verschieden. *Meyerding* und *Stein* berichten über Fälle, bei denen seit einem Jahr und länger Schmerzen auftraten, die sich ständig steigerten.

Mason beschreibt nur wenige geringfügige Symptome, und *Reichmann* spricht von rheumatiformen Schmerzen, Einschränkung der Beweglichkeit und Anschwellungen im Bereich des Tumors. *Hellner* gibt nur für die Hälfte aller Fälle Schmerzen an. Gelegentlich werden Steigerungen der Schmerzen bei Wetterumschlag beobachtet. (*Meyerding*)

Als objektive Symptome werden Schwellungen, Druckschmerz und Funktionsstörungen des benachbarten Gelenkes festgestellt.

Wenn der Tumor sich weiterentwickelt, kann er die Kortikalis durchbrechen und in die Weichteile eindringen.

Die Schmerzen werden im wesentlichen durch Dehnung der Knochenhaut verursacht.

In diesen Fällen kann es dann zu Deformierungen oder Spontanfrakturen kommen. *Hellner* beobachtete diese in 14 % der Fälle. Lange bestehende und vernachlässigte Tumoren können sogar bis in die Haut durchbrechen und dann den Eindruck eines Sarkoms hervorrufen.

Zusammenfassend kann festgestellt werden, daß die klinischen Manifestationen der Riesenzelltumoren sehr unspezifisch sind und in keiner Weise eine sichere Diagnose ermöglichen. Sie zeigen lediglich ein vorhandenes pathologisches Geschehen an, dessen Natur mit anderen diagnostischen Hilfsmitteln erforscht werden muß.

Röntgenologisches Bild:

Auf die klinische Befunderhebung folgt im allgemeinen die Auswertung der Röntgenaufnahmen, welche zwar eine differentialdiagnostische Einengung des Prozesses, jedoch meist keine endgültige Diagnose erlaubt.

Besonders kritisch zur Diagnose auf Grund des Röntgenbildes äußert sich *Reichmann*: „Zu einer genaueren diagnostischen Beurteilung berechtigt es jedoch mangels charakteristischer Konstanten im allgemeinen nicht. So ist es zum Beispiel nicht möglich, bei osteolytischen Prozessen röntgenologisch zu unterscheiden, ob es sich um eine Osteoblastenschwäche oder eine Osteoklastenaktivität, um eine echte Zyste oder eine Pseudozyste, um Umbau- oder reine Abbauvorgänge handelt.“

Ein differentialdiagnostisches wichtiges Zeichen ist die epiphysäre, im Anfang deutlich exzentrische Lage des Knochendefektes, welcher sich mit zunehmendem Wachstum jedoch mehr zentralwärts entwickelt (*Klümper*).

„Anfangs sieht man noch schattenförmig stehengebliebene Reste von altem Knochen, später können diese völlig verschwunden sein“ (*Hellner*).

Mason beschreibt den Riesenzelltumor als eigentümliches Seifenblasenbild, in welchem zahlreiche Trabekel den Tumor durchziehen und ihn in viele kleine, transluzente Gebiete aufteilen. Im späteren Stadium neigen die Trabekel zum Verschwinden. Gegen die nicht erkrankte Spongiosa besteht eine ziemlich scharfe Abgrenzung (*Beekman*). Die häufig beschriebene „Seifenblasenstruktur“ ist jedoch nach *Klümper* nicht pathognomonisch für Riesenzelltumoren. Sie kann nach *Beekman* durch Bestrahlung entstehen, wobei gleichzeitig im Innern Verkalkungserscheinungen zu beobachten sind.

Im späteren Verlauf können sich einzelne Trabekel neu bilden. Dieses Auftreten von trabekulären Strukturen oder Septen innerhalb der Zyste, vor allem nach

Frakturen, wird von *Reichmann* als Selbstheilungsvorgänge gedeutet. Kennzeichnend ist auch die oft stark ausgesprochene Auftreibung des Knochens. Die Kortikalis wird immer stärker aufgebläht, bis sie schließlich durchbrochen wird. Der Tumor kann dann in die Weichteile, in selteneren Fällen in ein Gelenk einbrechen (*Meyerding*).

Während *Beekman* die Unterbrechung der Kompakta als Hinweis auf Malignität interpretiert, weisen *Klümper* und *Hellner* ausdrücklich darauf hin, daß dieses Zeichen nicht als prognostischer Hinweis für ein Rezidiv oder Malignität gewertet werden sollte. Die Zerstörung der knöchernen Restwand habe schon oft röntgenologisch die Fehldiagnose Sarkom hervorgerufen (*Hellner*).

Histologischer Befund:

Das pathologisch-anatomische Substrat der Riesenzelltumoren wird einheitlich als einkammeriger, gelegentlich durch knöcherne Septen unterteilter Knochenhohlraum beschrieben, wobei die Kortikalis durchbrochen, und Tumorsubstanz auch in die Weichteile vorgedrungen sein kann. Die Konsistenz der Tumormasse selbst ist weich und schwammig, die Farbe bräunlich (*Reichmann*).

Ein sicherer Beweis für die Diagnose liefert letztlich nur die feingewebliche Untersuchung des Tumors, welche ein sehr spezifisches Bild ergibt. Das hervorstechendste Merkmal dieses Tumors ist, wie schon sein Name andeutet, die große Zahl vielkerniger Riesenzellen.

Die Zahl der Zellkerne steigt mit dem Durchmesser und kann mehrere Dutzend betragen (*Klümper*). Nach *Haslhofer* können sie bis gegen 100 Kerne enthalten. Die Verteilung der Riesenzellen ist abhängig vom Grundgewebe des Tumors, einem Spindelzellen und Kapillaren enthaltenden Stroma, welches als zweites Grundelement betrachtet werden kann.

„Diese Stromazellen, die als mononukleär, spindelförmig oder oval beschrieben werden, sind entweder in einem lockeren vaskulären Netz angeordnet, in dem sich Zonen mit Kollagenfasern finden, die makroskopisch als Septen imponieren, oder sie liegen dicht und kompakt nebeneinander, ohne viel interstitielles Gewebe“ (*Klümper*).

Die Riesenzellen häufen sich im Bereich dieses lockeren Stromas, wo sie oft zu ganzen Nestern zusammengedrängt erscheinen. Eine weitere Häufung ist in der Umgebung von Blutungen und alten Knochenbälkchen zu finden, also in der Nähe von noch abräumfähigen Material (*Hellner*). In hämorrhagischen oder nekrotischen Bereichen findet man gelegentlich auch Schaumzellen. Im Gegensatz zu anderen Autoren (*Hellner*; *Klümper*; *Stein u.a.*) betrachtet *Herzog* dieses Netz aus Spindelzellen zwischen den Riesenzellen nicht als Stroma, sondern als geschwulsteigenes Gewebe. Jedoch konform mit den anderen Autoren schreibt er diesem Spindelzellgewebe die Fähigkeit zu, kollagene Fasern, Osteoid und Knochen zu bilden, was in vielen histologischen Bildern bestätigt wird. Die vielfach angetroffenen Blutungen im Geschwulstgewebe werden auf Kapillarbildungen zurückgeführt, die teilweise mangelhaft angelegt sind und zu offenen Netzen führen (*Hellner*). *Klümper* beschreibt ebenfalls große Gefäßsinus, deren Wände aus Stroma und Riesenzellen bestehen.

Wegen der vorkommenden malignen Entartung muß beim Riesenzelltumor besonders auf verdächtige Zeichen geachtet werden. Als Symptome malignen Geschehens bezeichnet *Reichmann* den Nachweis von Osteoidgewebe. Treten neben den vielkernigen Riesenzellen noch solche mit geringem Kerngehalt auf, so wird dies als signifikante Charakteristik für ein osteogenes, riesenzellhaltiges Sarkom im Gegensatz zu einem primär gutartigen Riesenzelltumor gedeutet (*Traup*, *Dahling*, *Coventry*).

Differentialdiagnostische Betrachtung:

Die juvenile Knochenzyste weist klinisch gewisse Merkmale auf, die Anhaltspunkte für die Abgrenzung gegenüber dem Riesenzelltumor darstellen können.

Sie ist eine Erscheinung des jugendlichen Menschen, während der Riesenzelltumor hauptsächlich zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr beobachtet wird. Jüngere Patienten sind nur sehr selten von dieser Krankheit befallen (*Krebs*). Die Hauptlokalisation der juvenilen Zyste ist die Meta- und Diaphyse, während der Riesenzelltumor die Epiphyse bevorzugt. Spontanfrakturen kommen bei den juvenilen Knochenzysten häufiger vor. Das Röntgenbild der beiden Erkrankungen kann sehr ähnlich sein. Es gibt jedoch einen signifikanten Unterschied der von *Vitali* nachstehend beschrieben wird: „Während die Riesenzelltumoren bei lebhaftem Wachstum die Kortikalis durchbrechen, bleibt diese bei den juvenilen Knochenzysten stets intakt.“ *Beekman* glaubt auch aus der Septen- und Trabekularstruktur, die bei juvenilen Zysten immer in der ursprünglichen Richtung der Knochenbälkchen verläuft, bei Riesenzelltumoren jedoch unregelmäßig und aufgetrieben erscheint, diagnostisch verwertbare Unterschiede ablesen zu können. Nach *Vitali* ist die Tumorzeichnung jedoch nicht verwertbar. Das für die Riesenzelltumoren als typisch beschriebene „Seifenblasenbild“ sei weder spezifisch noch konstant.

Auch histologisch können die beiden Krankheiten Ähnlichkeiten aufweisen, da auch bei juvenilen Knochenzysten Riesenzellen beobachtet werden (*Schneider*). *Hellner* vertritt sogar die Ansicht, daß manche solitären Knochenzysten aus Riesenzelltumoren entstanden sein können.

In der Regel finden sich in den juvenilen Knochenzysten die Riesenzellansammlungen nur im Bereich der Zystenwand, die zentralen Partien bestehen aus Flüssigkeit, während beim Riesenzelltumor die Riesenzellen im ganzen Tumorbereich relativ angetroffen werden.

Das Enchondrom ist röntgenologisch nur schwer vom Riesenzelltumor abzugrenzen, da sich oft in verschiedenen Stadien sehr ähnliche Bilder ergeben.

Mason bezeichnet den Riesenzelltumor als einzigen Tumor, der mit dem Chondrom verwechselt werden könnte. Er sieht gewisse Anhaltspunkte in dem eigentümlichen Seifenblasenbild des Riesenzelltumors, in welchem zahlreiche Trabekel den Defekt durchziehen und ihn in viele kleine transluzente Gebiete aufteilen. Im späteren Stadium neigen die Trabekel dazu, sich aufzulösen. Im Chondrom ist die Trabekulierung nicht so ausgeprägt, jedoch ist der Unterschied relativ und nicht absolut.

Vitali jedoch bezeichnet das Seifenblasenbild als untypisch.

Kennzeichnend ist auch eine größere Zahl von Kalkflecken, die vor allem im Zentrum des Chondroms gefunden werden können (*Beekman*).

Auch aus der Lokalisation können Anhaltspunkte gewonnen werden, da der Riesenzelltumor vorwiegend in der Epiphyse vorkommt, das Chondrom jedoch meist diaphysär angetroffen wird. Es überschreitet nie die Epiphysengrenze (*Vitali*).

Das Alter des Patienten kann ebenfalls zur Beurteilung herangezogen werden, da Chondrome sehr häufig schon bei Jugendlichen gefunden werden, der Riesenzelltumor jedoch erst im Erwachsenenalter beobachtet wird.

Das histologische Bild ist jedoch so eindeutig, daß keine Verwechslung vorkommen kann.

3. Maligne Tumoren

Primär maligne Tumoren und Metastasen

Maligne Tumoren, primären Ursprungs oder als Metastasen, werden im allgemeinen nicht zu den zystischen Erkrankungen gerechnet. Wegen der folgeschweren Bedeutung einer Fehldiagnose soll hier jedoch kurz auf ihre differentialdiagnostische Problematik eingegangen werden.

Insgesamt sind maligne Tumoren des Handskeletts sehr seltene Erscheinungen (*Trachtenberg*; *Vitali*; *Hellner*).

Die von verschiedenen Autoren gezählten Fälle in der Literatur liegen zwischen zwei und drei Dutzend.

Nach *Vitali* sind bei Metastasen vorwiegend die Endphalangen wegen des Kapillarfilters der Endstrombahn und die Metacarpalia betroffen.

In Frage kommen als primäre Tumoren osteogenes Sarkom, Chondrosarkom, Ewing-Sarkom und von den Karzinomen metastasieren vornehmlich folgende Typen mit abnehmender Häufigkeit in das Skelett: Bronchial-, Mamma-, Nieren-, Blasen-, Prostata-, Uterus-, Colon- und Rektumkarzinom.

Hellner weist ausdrücklich daraufhin, daß jedes Karzinom Knochenmetastasen verursachen kann. Jede nach Art und Sitz nicht typische Knochenzerstörung bei einem Patienten jenseits des 40. Lebensjahres sei zuerst auf Metastasen verdächtig.

Die klinischen Symptome sind Schmerzen, die zum Teil als sehr stark angegeben werden und manchmal eine deutliche Steigerung in der Nacht aufweisen. Oft findet sich auch eine spindelförmige, gelegentlich gerötete, druckschmerzhaftes Anschwellung. Bei diesen Symptomen muß differentialdiagnostisch zunächst an entzündliche Prozesse gedacht werden. Wie die Literatur zeigt, wird hier oft die Diagnose verfehlt (*Kerin*). Das Gemeinsame mit purulenten Prozessen ist die Schwellung, Rötung und der nächtliche Schmerz.

Die hämatogene Osteomyelitis ist in dem für Metastasen disponierten Alter jedoch selten.

Bei einer phlegmonösen Ostitis wird häufig die Eintrittspforte gefunden. Gegen einen tuberkulösen Prozess spricht der foudroyante Verlauf, das Fehlen einer Sequestration und die Tatsache, daß das Gelenk eine absolute Grenze bildet.

Man unterscheidet nach dem Röntgenbild vorwiegend osteolytische, osteoplastische, schalig-zystische und Mischformen. Dieses kann jedoch nicht mit Sicherheit über die Herkunft der Metastasen Aufschluß geben.

Die Art der Zerstörung hängt ab vom Bau des Primärgewächses und seiner Wachstumskraft, vom Ort des befallenen Knochens und von der Widerstandskraft des Knochengewebes (*Kienböck*). Bei der osteolytischen Form verhält sich das Knochengewebe reaktionslos, es findet sich nur eine Knochenzerstörung. Diesen Typ nennt man auch Myelomtyp, da röntgenologisch eine Verwechselung mit Myelomen leicht möglich ist. Man findet ihn am häufigsten bei Mammakarzinomen und Hypernephromen.

Bei der schalig-zystischen Form findet man eine leichte Reaktion des Knochengewebes am Rande der Metastase. Sie wird am meisten bei adenomatösen Gewächsen (Schilddrüsenadenom, Hypernephrom) gefunden. In diesen Fällen liegt am Rande noch eine knöcherne Rinde, im Innern sind dünnbalkige und weitmaschige Trabekel erhalten. Die vorhandene Schale kann der zerstörenden Aufblähung weitgehend Widerstand geleistet haben, sie kann aber auch schon zum Teil reaktiv neugebildet sein.

Diese Form kann leicht mit Riesenzelltumoren verwechselt werden (*Hellner*). Bei der fleckig-gemischten Form wechseln Zerstörungsherde mit Verdichtungen ab. Sie wird häufig bei Mamma- und Prostatakarzinomen beobachtet. Die rein osteoplastische und sklerosierende Form wird fast nur bei Prostatakrebs gefunden.

Nach dem Sitz der Metastase kann man eine zentrale, eine kortikale und eine den Gesamtquerschnitt befallende „querossale“ Form unterschieden werden. Bei der letzteren kann es zu Aufblähungen und bei vollständiger Zerstörung der Kontinuität zur Spontanfraktur kommen. Tritt dieser Fall ein, so ist die große Diskrepanz zwischen Druckschmerz und Bewegungsschmerz fast pathognomonisch für einen malignen Tumor (*Vitali*).

Abgesehen von den osteoplastischen Sarkomen sind die einzelnen malignen Tumoren sowie die Metastasen, nicht sicher voneinander abzugrenzen. Röntgenologisch handelt es sich fast immer um osteolytische Prozesse, umgeben von einer Zone der Schummerung. Eine Porose fehlt selten. Die Kortikalkontur ist wie abgerissen. Das Gelenk bildet fast immer eine Grenze.

Das wünschenswerteste Kriterium zur Sicherung der Diagnose ist die histologische

Untersuchung. *Kerin* berichtet, daß dadurch bei 11 von 16 in der Literatur beschriebenen Fällen, der Sitz des Primärtumors ermittelt werden konnte. Dies ist besonders bedeutungsvoll im Hinblick auf die Tatsache, daß in einer Anzahl der Fälle die Handmetastase das einzige Zeichen einer Krankheit war, und weder klinisch noch röntgenologisch ein anderer Herd ermittelt werden konnte.

Primär maligne Tumoren sind noch seltener als Metastasen.

Am häufigsten werden osteogene Sarkome beobachtet. Die klinischen Symptome sind ähnlich wie bei Metastasen. Am Anfang treten rheumatische Schmerzen auf (*Krebs*). Später sind zunehmende Schmerzen und Schwellungen die Regel. Fieber kann ebenfalls auftreten.

Wie bei Metastasen muß auch hier an entzündliche Prozesse gedacht werden.

Im Röntgenbild sieht man bei Frühfällen mehr oder weniger zentrale Aufhellungen durch die beginnende Zerstörung, oft mit reaktiven Erscheinungen am Periost. Röntgenologisch eine zuverlässige Diagnose zu stellen, kann sehr schwer sein. Verwechslungen mit Riesenzellgeschwülsten, osteolytischen Metastasen, Ewing-Sarkomen, sogar mit subakuten oder chronischen Osteomyelitiden, besonders *Brodie'schen* Abszessen, sind vorgekommen (*Hellner und Poppe*).

Für eine Osteomyelitis spricht eine eventuell durch den Eiter abgehobene Knochenhaut, was sich im Röntgenbild durch einen feinen Aufhellungsstreifen darstellt.

Nach *Hellner* ist die Auslöschung der Knochenstruktur ohne Reaktion von seiten der Knochenhaut und ohne Reaktion nach der Markhöhle zu, vielleicht das einzige Zeichen, das beginnende Osteosarkome von einer blanden Osteomyelitis abgrenzen läßt. „Tatsächlich ist die Differentialdiagnose des Osteosarkoms heute die infolge der antibiotischen Behandlung im klinischen Verlauf und in ihrem Erscheinungsbild abgeänderte Osteomyelitis“ (*Hellner*).

Findet man aber auch nur die Andeutung einer schalenförmigen Knochenapposition oder Spiculabildung, so ist die Diagnose so gut wie gesichert (*Beekman*). Diese typischen Zeichen findet man jedoch erst im fortgeschrittenen Stadium. Frühfälle dagegen können im Röntgenbild nur sehr schwer diagnostiziert werden. Auch *Hellner* weist auf die Schwierigkeiten der genauen Diagnose hin. Er macht auf Fälle von Sarkomen aufmerksam, die auf Grund einer ungenügenden Probeexzision als „Ostitis fibrosa“ deklariert wurden und auf andere, bei denen Osteomyelitiden ohne Probeexzision fälschlich als Sarkom amputiert wurden.

Er fordert deshalb zur Vermeidung von schwerwiegenden Irrtümern die Übereinstimmung des klinischen, röntgenologischen und feingeweblichen Befundes. Sehr selten wird im Handbereich das Ewing-Sarkom angetroffen (*Legal*).

Altersmäßig sind vor allem Kinder und Jugendliche betroffen. Klinische Hauptzeichen sind Schmerzen, Schwellung und Fieberintervallschübe. Auch hier ist die häufigste Fehldiagnose Osteomyelitis.

Die Anamnese kann sehr lang sein (1–2 Jahre).

Das Röntgenbild ergibt im Beginn eine zentral gelegene, leicht eiförmige und unscharf begrenzte Spongiosaaufhellung im Knochenschaft. Die angrenzende Rinde wird sehr bald mitbeteiligt. Eine streifenförmige, mottenfraßähnliche Auflockerung in Längsausdehnung ist etwas sehr Kennzeichnendes, wobei Auflösung und Verdichtungen der Rinde in ihren Anteilen wechseln. Gleichzeitig treten periostale Reaktionen in Erscheinung. Je mehr in der Rinde Knochen zerstört wird, desto mehr periostal angelagerte Knochenlamellen bilden sich außen. Hieraus erklärt sich ein ziebelschalenartiges „periostisches“ Bild. Aber es kann auch zu anderen Formen der periostalen Reaktion kommen, wie sie von Sarkomen und Metastasen bekannt sind (*Hellner und Poppe*).

Ebenfalls vom Knochenmark nimmt das Myelom seinen Ausgang. Es ist eine Erkrankung des Erwachsenen- und Greisenalters und kommt in der Regel multipel vor. In erster Linie sind Rippen, Brustbein, Schlüsselbein, Wirbel, Becken-

knochen und der Schädel betroffen. Aber auch die langen Röhrenknochen und in selteneren Fällen die Mittelhandknochen werden befallen.

Die Ausbreitung vom Stamm zur Peripherie nimmt mit längerer Dauer immer mehr zu.

Das Röntgenbild ergibt multiple herdförmige Entkalkungen, die meist eine scharfe Begrenzung aufweisen und wie ausgestanzt erscheinen. Die Rinde wird außerordentlich dünn und kann durchbrochen werden. Periostale Reaktionen fehlen. Bei entsprechender Größe kann es zu Spontanfrakturen kommen. In den Röhrenknochen scheinen lochförmige Herde immer mehr zuzunehmen und zusammenzufießen (*Hellner*).

Die wichtigsten diagnostischen Zeichen sind nach *Geschickter* und *Copeland*:

1. Mehrherdige Knochenerkrankungen bei Erwachsenen

2. Pathologische Rippenfrakturen

3. Bence-Jones-Eiweißkörper

4. Kreuzschmerzen mit schnell einsetzender Paraplegie

5. Anderweitig nicht erklärbare Anämie

6. Chronische Nephritis ohne Blutdruckerhöhung, mit Reststickstofferrhöhung und hohen Serumproteinwerten.

Zusammenfassend kann gesagt werden, daß es bezüglich der malignen Tumoren im Bereich der Hand eine ganze Reihe von klinischen und röntgenologischen Symptomen gibt, die auf ein malignes Geschehen hinweisen.

Schwierigkeiten treten jedoch auf bei der Abgrenzung der verschiedenen malignen Tumoren untereinander und gegenüber manchen der zystischen Erkrankungen wie z. B. bestimmte Formen der chronischen Osteomyelitis und Riesenzell-tumoren, die in manchen Fällen und in bestimmten Entwicklungsphasen ähnliche röntgenologische oder klinische Symptome zeigen können.

Hier bringt letztlich erst eine histologische Untersuchung Klarheit.

C. KASUISTIK

Fall I

Patientin, 52 Jahre alt, Beruf: Medizinisch-technische Assistentin.

Anamnese:

Die Mutter der Patientin leidet unter hochgradiger Arthrose. Die Patientin selbst ist in Behandlung wegen einer Praearthrose im rechten Hüftgelenk. Im Februar 1973 stürzte sie beim Skilaufen auf beide Hände. Zwei Wochen später traten Schmerzen in den Handgelenken auf, besonders bei Drehbewegungen. Die Schmerzen in dem linken Handgelenk wurden von der Patientin als stärker empfunden.

Untersuchungen auf Rheuma und Gicht ergaben keine Befunde.

Röntgenbefund am 26.3.1973.

Linke Hand: (Abb. 1a)

Das Gelenk zeigt eine Plus-Variante der Ulna um ca. 4 mm. Die proximale Fläche des Lunatums ist stark gewölbt, und im Scheitel dieser Wölbung zeigt sich subchondral eine etwa erbsengroße, runde, von einer deutlichen Sklerose umgebene Aufhellung.

Rechte Hand: (Abb. 1b)

Das Gelenk zeigt eine etwas geringere Plus-Variante der Ulna.

Auch hier ist im Lunatum, nicht so gut ausgeprägt, etwas kleiner und mehr radialwärts gelegen, eine zystische Aufhellung zu sehen.

Diagnose:

Zysten in beiden Mondbeinen, begünstigt durch *Hulten*'sche Plus-Varianten der Ulna.

Die Beschwerden klangen nach weiteren 5 Wochen ohne Therapie fast völlig ab. Besprechung:

Die Ursache der Zysten ist nicht mit Sicherheit zu ergründen. Es ist nicht auszuschließen, daß das Trauma eine Rolle spielte. Mit hoher Wahrscheinlichkeit kann jedoch gesagt werden, daß die vorliegenden Plus-Varianten in beiden Gelenken als begünstigende Faktoren angesehen werden müssen, da sie zu lokalen Überbelastungen führen, wie es *Hulten* in vielen Fällen beobachtet hat.

Bei dieser Patientin muß auch ein konstitutioneller Faktor in Betracht gezogen werden, da ihre Mutter an hochgradiger Arthrose, und sie selbst an einer Praearthrose des Hüftgelenkes leidet.

Fall II

Patient, 17 Jahre alt.

Anamnese:

Am 9.3.1970 erlitt der Patient einen Moped-Unfall mit Sturz auf die linke Hand.

Die Therapie beschränkte sich auf Umschläge.

Etwa 4 Monate später traten beim Heben Schmerzen auf.

Befund am 7.7.1970:

Typischer Tabatiereschmerz.

Röntgenuntersuchung (Abb. 2):

Die Naviculare-Spezialaufnahme zeigt keinen Bruchspalt, jedoch eine etwa linsengroße zystische Veränderung im proximalen Drittel des Naviculare zum Capitatum hin. Sie ist von einer leichten, unregelmäßigen Sklerose umgeben. Gleichzeitig wird eine Minus-Variante der Ulna festgestellt.

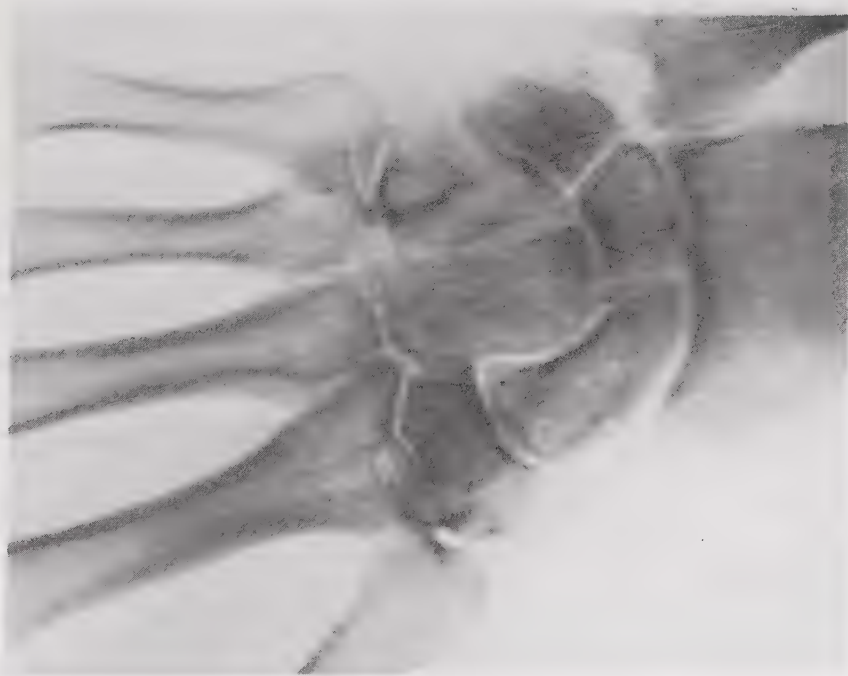
Diagnose:

Posttraumatische Zyste des Naviculare.

Therapie:

Handgelenksmanschette; Massagen und Mikrowellenbestrahlungen.





Zwei Jahre später traten beim Heben immer noch Schmerzen auf. Der Befund hatte sich kaum verändert.

Der Patient bleibt weiter unter Beobachtung.

Besprechung:

Es handelt sich hier höchstwahrscheinlich um eine posttraumatische Zyste des Naviculare.

Eine Fraktur konnte nicht festgestellt werden. Eine Störung der Gefäßversorgung, die nach *Logroscino* und *De Marchi* besonders im proximalen Drittel des Kahnbeins sehr spärlich ist, kann nicht von der Hand gewiesen werden.

Ob die festgestellte Minus-Variante der Ulna dabei eine Rolle spielte, kann kaum angenommen werden.

Hulten fand bei Untersuchungen an Naviculare-Verletzungen keinen Zusammenhang mit den Ulnar-Varianten.

Fall III

Patient, 46 Jahre alt.

Anamnese:

Schmerzen seit 8 Wochen am linken Handrücken, vom Handgelenk ausgehend, besonders nach dem Tennisspielen.

Linkshänder!

Befund:

Dorsalflexion schmerzhaft; Volarbeugung ebenfalls endgradig schmerzhaft.

Bei Supination und Pronation endgradiger Bewegungsschmerz. Lokalisierter Druckschmerz über dem Naviculare von dorsal her.

Röntgenuntersuchung (Abb. 3):

Die Röntgenaufnahmen von 2 Seiten zeigen eine leichte Arthrose im Radio-Carpalgelenk.

Am lateralen Rand im Mittelteil des Naviculare findet sich ein linsengroßer, randständiger, zystenähnlicher Defekt, von einer deutlichen, ungleichmäßigen Sklerose umgeben.

In der seitlichen Aufnahme wirkt der Defekt wie eine Usur von außen her.

Im Triquetrum zeigt sich ebenfalls eine zentral liegende stecknadelkopfgroße Aufhellung mit zarter Randsklerose.

Diagnose:

Überlastungsbeschwerden;

Zyste unklarer Ursache im Naviculare;

kleine Aufhellung im Triquetrum.

Therapie:

Mikrowellenbestrahlung, Dolorsan, Tennispause.

Besprechung:

Die Beschwerden sind wohl auf eine Überanstrengung durch den Tennissport zurückzuführen.

Für den zystischen Defekt im Naviculare läßt sich keine sichere Ursache ergründen. Es könnte sich dem Röntgenbild nach um eine Usur durch eine entzündliche Sehenscheidenveränderung handeln.

Bei der Aufhellung im Triquetrum könnte es sich um ein foramen nutritium handeln.

Fall IV

Patientin, 25 Jahre alt.

Anamnese:

Überweisung wegen ständiger Schmerzen im rechten Handgelenk.

Röntgenbefund am 25.9.1968 (Abb. 4)

Osteolytischer Prozess im Naviculare der rechten Hand. Das proximale Ende

des Knochens scheint geradezu in Auflösung begriffen zu sein. Im Innern liegt ein von einer schmalen radioluzenten Zone umgebener „Sequester“. Vom proximalen Ende scheint ein Stück regelrecht abgestoßen zu werden.

Die Oberfläche der entsprechenden Lunatumseite ist leicht usuriert.

Es ist eine geringfügige Plus-Variante der Ulna zu erkennen.

Am 26.11.1968 erfolgte die Operation.

Es wurden drei freie, rein knorpelige Gelenkkörper entfernt.

Diagnose:

Es handelt sich um eine Osteochondrosis dissecans.

Der Verlauf nach der Operation war zufriedenstellend.

Nach über 2 Jahren traten nur noch ganz selten Schmerzen auf. Die Hand war frei beweglich, das Handgelenk reizlos. Jetzt war jedoch die linke Hand gelegentlich kraftlos, und von Schmerzen befallen.

Eine Röntgenaufnahme ergab keinen Befund.

Besprechung:

Es zeigt sich hier der — in dieser Lokalisation äußerst selten beobachtete — Befund einer Osteochondrosis dissecans. Als Ursachen werden traumatische und ernährungsbedingte Störungen diskutiert. Ein Trauma konnte in diesem Fall nicht ermittelt werden.

Nach *Mau* muß man eine Zirkulationsstörung bei einer bestehenden anlagebedingten dysostotischen Komponente als ätiologischen Faktor annehmen. Dafür spricht in unserem Falle das neuerliche Auftreten von Beschwerden in der anderen Hand, welche jedoch röntgenologisch noch nicht erfaßt werden konnten.

Es empfiehlt sich jedenfalls eine weitere Überwachung der Patientin.



D. DISKUSSION

Die Vielfalt der Erkrankungen, die sich hinter zystischen Erscheinungen verbergen können, zeigt die Schwierigkeit der Diagnose. Schwerwiegende Folgen hat die Verknennung von malignen Prozessen, primären Tumoren oder Metastasen. Diese Erkrankungen werden zwar in dem hier zur Debatte stehenden Bereich sehr selten angetroffen (*Trachtenberg; Vittali; Kerin; Sattel u.a.*). Die Gefahr ist deshalb groß, daß sie differentialdiagnostisch nicht genug beachtet werden.

Lindbom berichtet über Fälle, bei denen Osteosarkome als Riesenzelltumoren oder Zysten diagnostiziert wurden.

Auch *Hellner* weiß von mehreren osteogenen Sarkomen zu berichten, die als Ostitis fibrosa deklariert wurden.

Vittali nennt einige Fälle aus der Literatur, bei denen die Erkennung einer Handmetastase zur Entdeckung des streuenden Tumors führte. In anderen Fällen war die Handmetastase jedoch das einzige Zeichen einer Krankheit, und andere Herde konnten weder klinisch noch röntgenologisch festgestellt werden (*Kerin*). Andererseits muß vermieden werden, relativ harmlose Herde, die hin und wieder ein ähnliches Bild ergeben, mit malignen Prozessen zu verwechseln, um unnötig verstümmelnde Operationen zu vermeiden. So kann gelegentlich eine Osteomyelitis oder eine juvenile Knochenzyste als Sarkom deklariert und behandelt werden, was unter Umständen die Absetzung der Extremität bedeutet (*Vittali*). Auch *Hellner* nennt einige Beispiele, bei denen eine kortikale Osteomyelitis fälschlich als Sarkom amputiert wurde.

Zöllner berichtet über die Fehldiagnose eines Gichttophus, welche eine Gelenkresektion zufolge hatte, und *Stein* beschreibt eine Amputation bei falschinterpretiertem Hyperparathyreodismus.

Besondere Überlegungen erfordert die Anwendung eines Eingriffes zur Sicherung der Diagnose, nämlich die Probeexzision. Es muß bei Verdacht auf maligne Prozesse die Gefahr der Streuung beachtet werden, ebenso bei eitrigen oder tuberkulösen Herden eine Aktivierung bzw. Aussaat.

Auch die Anwendung therapeutischer Maßnahmen setzt eine genaue Diagnose voraus.

So beantwortet der Riesenzelltumor häufig jeden unnötigen Reiz durch Exkavation oder Röntgenbestrahlung mit einer malignen Entartung, wie es sehr viele Autoren aufgezeigt haben.

Stein schreibt zum Problem der Riesenzelltumoren:

„Wir haben Patienten gesehen, bei denen eine Fehldiagnose gestellt wurde, und die wahre Natur erst erkannt wurde, als Metastasen auftraten oder der Tod eintrat.“

Zur Vermeidung von schwerwiegenden Fehldiagnosen ist die Übereinstimmung des klinischen, röntgenologischen und feingeweblichen Befundes zu fordern (*Hellner*).

Das den Patienten am meisten beeindruckende klinische Symptom, der Schmerz, ist in der Regel nicht sehr charakteristisch. Meist werden „rheumatische“ Beschwerden angegeben, die diagnostisch nicht viel weiter helfen. Stärkere, besonders nächtliche Schmerzen mit Rötung und Schwellung haben sowohl purulente Prozesse als auch maligne Tumoren gemeinsam (*Vittali*).

Schwierigkeiten ergeben sich bei manchen Zysten hinsichtlich der Beurteilung von Traumen und darauf folgende Schmerzen. Oft werden Zysten bei einer Untersuchung aufgrund eines erlittenen Traumas entdeckt, und es erhebt sich die Frage, inwieweit diese Zysten von dem Trauma abhängig sind, bzw. ob das Trauma die Zysten verursacht hat, und ob nachfolgende Schmerzen nur durch das Trauma oder auch durch die Zysten bedingt sind.

So muß schon in der Anamnese darauf geachtet werden, die Angabe eines Traumas durch zu auffällige Fragen nicht zu provozieren, denn welcher Patient

hätte nicht vor mehr oder weniger längerer Zeit sich irgendwo mal die Hand gestoßen oder sonst ein kleines Trauma erlitten?

Von Zysten, die sofort nach einem Trauma entdeckt werden, kann man mit Sicherheit sagen, daß sie schon vorher existiert haben müssen, da die Auflösung der Knochenstruktur eine gewisse Zeit beansprucht.

Schwieriger wird die Beurteilung, wenn die Untersuchung erst Wochen nach dem Trauma stattfindet, weil die Schmerzen erst verspätet eintreten oder sich verschlimmern.

Ein gutes Beispiel bildet hierzu der erste Fall der eigenen Beobachtungen: Die Patientin war beim Skilaufen auf die Hände gestürzt. Etwa 2 Wochen später traten in beiden Handgelenken, besonders im linken, Schmerzen bei Drehbewegungen auf. Weitere 2 Wochen später wurden Röntgenaufnahmen gemacht. Sie ergaben links eine Zyste im Lunatum bei gleichzeitiger Plus-Variante der Ulna. Aber auch im rechten Lunatum war eine Zystenbildung bei etwas geringerer Plus-Variante festzustellen. Die Schmerzen klangen nach einiger Zeit auch ohne Therapie fast völlig ab. Es ist nicht mit Sicherheit zu sagen, ob die Zysten durch das Trauma, oder schon vorher durch die lokale Überbelastung als Folge der Plus-Varianten entstanden sind, wie es *Hulten* in vielen Fällen beschrieben hat. Etwas anders liegt der zweite Fall:

Dieser Patient klagte erst 4 Monate nach einem Moped-Unfall mit Sturz auf die linke Hand über Schmerzen beim Heben. Über der Tabatiere wurde deutlicher Druckschmerz beobachtet.

Eine Naviculare-Spezialaufnahme zeigte keinen Bruchspalt, jedoch eine linsengroße zystische Veränderung mit deutlicher Sklerose im proximalen Drittel des Naviculare. Nach 2 Jahren bestanden immer noch Schmerzen, der Befund hatte sich kaum verändert. In diesem Falle muß mit großer Wahrscheinlichkeit eine traumatische Ätiologie der Zyste angenommen werden.

Einen wichtigen Hinweis für die Diagnose kann auch das Alter geben, da die meisten Krankheiten ein bestimmtes Prädilektionsalter haben (*Hellner*).

Die solitäre Knochenzyste und das Knochenfibrom werden vorwiegend im Kindesalter beobachtet, die Osteofibrosis deformans juvenilis, das eosinophile Granulom, der *Brodie*-Abszeß und das Sarkom bevorzugen das Jugendalter. Beim Erwachsenen findet man häufiger das Plasmocytom, die Osteodystrophia fibrosa generalisata, die Riesenzellgeschwulst, das Enchondrom und Karzinom-metastasen (*Krebs*).

Aneurysmatische Knochenzysten treten nur vor dem 20. Lebensjahr auf (*Beekman*).

Chondrome können auch angeboren sein und werden schon im Kindesalter gefunden (*Hellner*).

Die Ostitis tuberculosa multiplex cystica wird meist im Alter zwischen 20 und 30 Jahren beobachtet. *Stalman* und andere Autoren können jedoch auch Beispielen angeben, bei denen bereits Kinder betroffen sind.

Aus der Lokalisation können sich ebenfalls gewisse diagnostische Hinweise ergeben, da die einzelnen zystischen Erkrankungen bestimmte Skelettabschnitte bevorzugen (*Krebs*).

Der Riesenzelltumor hat seinen Sitz in der Epiphyse der Röhrenknochen. In der Hand wird er nach *Mason* nur in den Mittelhandknochen angetroffen.

Goldenberg nennt jedoch auch Beispiele für das Vorkommen in Handwurzelknochen.

Die juvenilen Knochenzysten entwickeln sich mit Vorliebe metadiaphysär.

In der Hand sind solche Hinweise wegen der Kleinheit der Knochen von geringem Wert, da beim Wachstum der Prozesse die Lokalisationsgrenzen schnell überschritten werden. Nach *Goldenberg* nehmen die juvenilen Knochenzysten meist die ganze Länge der Diaphyse ein.

Uneinheitlich sind auch die Meinungen über das Vorkommen der juvenilen Knochenzyste in der Hand.

Während *Jaffe* und *Lichtenstein* und *Caroll* ihr Vorkommen in der Hand bestreiten,

weisen *Vitali, Mangini, Hellner* auf das gelegentliche Auftreten in den Röhrenknochen der Hand hin.

Jaffe und *Lichtenstein* versichern weiter, daß das eosinophile Granulom in allen Knochen — außer denen der Hand und des Fußes — vorkommen kann. *Loehr* beschreibt diese Krankheit jedoch auch in den Phalangen und Metacarpalia.

Ebenfalls verschieden beurteilt wird die standortabhängige Prognose des Chondroms. *Gottschalk* bezeichnet die Chondrome an allen Knochen der Hände und Füße als gutartig, während *Hellner* darauf hinweist, daß bereits ein Chondrom der Mittelhandknochen maligne entarten kann.

Die Dauer der Erkrankung kann von großer Bedeutung sein. Hinter einem schnellen Wachstum bzw. schneller Zerstörung verbirgt sich meist ein maligner Prozeß. Eine Ausnahme bildet hier die aneurysmatische Knochenzyste, die sich im Gegensatz zu den meisten anderen gutartigen Prozessen, sehr schnell entwickeln kann.

Riesenzelltumoren und Chondrome mit schnellem Wachstum sind auf maligne Entartung verdächtig (*Beekman*).

Die Wichtigkeit einer Blutuntersuchung, beispielsweise bei der Osteodystrophia fibrosa generalisata, dem Plasmocytom und der Lues sei hervorgehoben, ist sie doch für die Diagnose beweisend (*Krebs*).

Interessant ist in diesem Zusammenhang die Beobachtung von *Peschel*, der klinisch und röntgenologisch alle Anzeichen einer schweren Osteodystrophia fibrosa generalisata fand, jedoch normale Kalzium- und Phosphatwerte ermittelte. Die Hyperkalzämie kann nach *Franconi* und *Hoff* bei dieser Krankheit gelegentlich fehlen, vor allem bei niedrigen Serumproteinwerten oder im Anfangsstadium. Von ganz besonderer Bedeutung für die Diagnose ist das Röntgenbild. Erst aus dem Röntgenbefund läßt sich ableiten, ob die Beschwerden des Patienten tatsächlich auf Skelettveränderungen zurückzuführen sind (*Beekman*).

Es ist jedoch nur in wenigen Fällen möglich, mit Hilfe der Röntgenaufnahmen eine sichere Diagnose zu stellen. Eine Röntgenuntersuchung ohne klinische Befunde schwebt immer in der Luft. Der klinische Befund muß als bekannt vorausgesetzt werden. Die Röntgenuntersuchung erfordert teilweise eine ausreichende Zahl von Aufnahmen in verschiedenen Ebenen (*Hellner*).

In der Hand empfiehlt es sich in Zweifelsfällen Vergleichsaufnahmen auch von der anderen Hand zu machen.

Feinstfocusaufnahmen sind für die Deutung der Veränderungen im Bereich der Handgelenke besonders aufschlußreich. Sie ermöglichen eine wesentliche Verfeinerung der Diagnose. Die Trabekelstruktur des Knochens kommt ausgezeichnet zur Darstellung, jede kleine Unregelmäßigkeit infolge von Zysten, latenten Infektionen, Entzündungsherden und kleinen Geschwülsten wird erkennbar (*Lange*).

Weitere Sicherung kann auch die Anfertigung von Schichtaufnahmen bringen. Durch eine detaillierte Analyse der Knochenstruktur liefert das Schichtbildverfahren einen wertvollen Beitrag zur Klärung der umstrittenen Fälle, zur Auffindung von Herden, die im Nativbild nicht dargestellt werden können, wie auch zu einer genauen räumlichen Darstellung von Veränderungen, die im Nativbild nicht erfaßt werden können (*Streda*).

In manchen Fällen können auch Röntgenverlaufskontrollen zur Klärung der Diagnose beitragen.

Zur Unterscheidung von gut- und bösartigen Neubildungen leisten gelegentlich angiographische Untersuchungen gute Dienste (*Reichmann*). Sie geben einen besseren Einblick über Größe und Gefäßgehalt einer Geschwulst als eine Übersichtsaufnahme.

Prognostisch sind sie jedoch mit Vorsicht zu genießen (*Hellner*).

Zur Auswertung der Röntgenbilder verdienen nach *Beekman* und *Krebs* folgende Punkte besondere Beachtung:

1. Solitäres oder multiples, monostotisches oder polyostotisches Vorkommen.

2. Lokalisation der Zyste; fast jede der zystischen Erkrankungen hat bestimmte Praedilektionsstellen.

3. Verlaufsrichtung und Auflösung von Trabekularstrukturen und Knochenlamellen.

Bei Knochenkavernen und Gummata sind die Spongiosabälkchen lokal destruiert. Eventuell erhaltene Trabekel einer solitären Knochenzyste sind in ihrer ursprünglichen Verlaufsrichtung erhalten, während sie in einer aneurysmatischen Knochenzyste, einem Osteoklastom und einem Chondroblastom Seifenblasenstruktur bekommen. Diese Struktur wird im Laufe der Entwicklung eines Osteoklastoms verwischt. Das nichtosteoogene Fibrom und die fibröse Dysplasie werden durch mehrere nebeneinanderliegende kleine Defekte charakterisiert.

4. Verkalkung im Bereich der Zyste.

Charakteristisch sind die Verkalkungen im Chondrom und Chondroblastom, sowie die kalkreichen Sequester bei der Knochentuberkulose.

5. Knochenstruktur und Verkalkung in der Umgebung.

Typisch ist die starke Sklerose in der Umgebung des Osteoidosteoms, die wesentlich dichter ist als die eines *Brodie*-Abszesses.

6. Periostreaktion.

Bei gutartigen Affektionen wird nur eine geringe oder überhaupt keine Periostreaktion gefunden. Eine deutliche Periostreaktion in Form von Lamellenschichten oder Spiculae läßt den Verdacht auf Malignität entstehen.

7. Kortikalis.

Beim eosinophilen Granulom, bei der Knochenkaverne und dem Gumma, bei der aneurysmatischen Knochenzyste und beim Osteoklastom wird die Kortikalis von innen her arrodirt. Bei der aneurysmatischen Knochenzyste bildet das Periost eine dünne Lamelle.

8. Entwicklungsgeschwindigkeit.

Aneurysmatische Knochenzysten können sich im Gegensatz zu den anderen gutartigen Prozessen ziemlich schnell entwickeln. Osteoklastome und Chondrome mit schnellem Wachstum sind auf Malignität verdächtig.

Das Röntgenbild erlaubt zwar Aussagen über Lokalisation, Ausdehnung und Struktur der Knochenveränderungen. Zu einer genaueren diagnostischen Beurteilung berechtigt es jedoch mangels charakteristischer Konstanten im allgemeinen nicht (*Reichmann*).

Man muß sich hierbei vor Augen halten, daß die Möglichkeit des Knochens zur Reaktion auf eine Schädigung oder einen Reiz begrenzt ist. Was wir auf den Röntgenaufnahmen sehen ist oft ein recht einförmiges Bild bei den verschiedenen Krankheiten, namentlich in den Anfangsstadien. Die Beurteilung solcher Filme ist schwierig, und häufig läßt sich eine Krankheit eben nicht vom Bild ablesen (*Peschel*).

Es gibt zwar für die verschiedenen Krankheiten Röntgenzeichen, die als charakteristisch bezeichnet werden. Diese sind jedoch vielfach an ein bestimmtes Entwicklungsstadium, meist einen fortgeschrittenen Zustand gebunden. Insbesondere die Anfangsstadien, in denen die Diagnose besonders wichtig wäre, und Wachstumsperioden zeigen oft von der Norm abweichende und unspezifische Bilder. So kann z.B. die aneurysmatische Knochenzyste in einer radipen Wachstumsphase, welche progressive Zerstörung des Knochens und spärliche Abgrenzung zeigt (*Dabska*), oder ein Chondromyxoidfibrom in einer Wachstumsperiode durch kortikale Destruktionen und das Fehlen einer sichtbaren abgrenzenden Knochenlamelle einen malignen Tumor vortäuschen (*Feldmann*).

Als typisches Zeichen für die Zysten bei Ostitis tuberculosa multiplex cystica wird oft eine deutliche Sklerose angegeben. *Hellner* zeigt jedoch Bilder mit und ohne sklerotische Reaktion. Er sagt: „Es trifft keineswegs immer zu, daß für das entzündliche granulierende Geschehen das Reaktive, also die verdichtete Randzone, die Randsklerose typisch ist.“

Die beim Riesenzelltumor häufig beschriebene Seifenblasenstruktur ist nach *Klümper* nicht pathognomonisch für diesen Tumor. Sie kann nach *Beekman* durch Bestrahlung entstehen. Das Auftreten von trabekulären Strukturen oder Septen deutet *Reichmann* als Selbstheilungsvorgänge. *Goldenberg* jedoch hält den Ausdruck „expandierte trabekulierte Seifenblasen“ nicht angebracht für einen komplikationslosen Tumor. Trabekulierungen sollten seiner Meinung nach den Arzt warnen, daß es sich möglicherweise um ein Rezidiv handelt, besonders wenn der Patient bestrahlt wurde.

Auch die Spiculae, die häufig als für ein osteogenes Sarkom spezifische Erscheinung beschrieben werden, verlieren bei genauerer Überlegung an diagnostischem Wert. Sie entstehen nämlich durch Kalkablagerungen längs kapillärer Gefäße, gleichgültig, ob diese einer Entzündung, einem Tumor oder dessen Begleitstroma zugehören. So können sie auch bei Hämangiomen und chronisch-tuberkulösen Osteomyelitiden beobachtet werden (*Vitali*).

Beekman weist auch auf die Möglichkeit von Spiculaebildung bei Lues III hin, welche denen eines Sarkoms ähneln. Eine rein röntgenologische Differentialdiagnose ist in diesem Falle nicht möglich.

Baltschev macht darauf aufmerksam, wie schnell in einer ruhiggestellten Hand Atrophie und Absorption von Kalzium in Erscheinung tritt, und ein kleiner begrenzter Herd dadurch als ausgedehnte Zerstörung fehlinterpretiert werden kann. Aufgrund der röntgenologischen Diagnose einer ausgedehnten Entzündung und Knochenzerstörung wurde schon zu oft ein radikaler operativer Eingriff ausgeführt mit meist sehr ungünstigen Resultaten, was die Funktion der Hand betrifft.

Die röntgenologischen Zeichen sind also vorwiegend Niederschläge des histopathologischen Geschehens und können somit nicht für nur eine Knochenkrankung pathognomonisch sein. Der Natur eines Prozesses entsprechend tritt das eine oder andere Bild mit einer gewissen Gesetzmäßigkeit auf, ist aber nie absolut verlässlich. Zusammen mit den übrigen Befunden mag es möglich sein, die verschiedenen in Frage kommenden Gruppen, d.h. entzündliche, gutartige und bösartig tumoröse, hormonelle und generalisierte Skeletterkrankungen voneinander zu trennen. Eine exakte Differentialdiagnose innerhalb dieser Gruppen kann oft nur durch eine Knochenbiopsie gestellt werden (*Vitali*). Die Biopsie liefert in vielen Fällen den endgültigen diagnostischen Beweis, wenn sie richtig ausgeführt wurde. *Hellner* lehnt die Knochenstanzung — mit Ausnahme von ganz bestimmten Fällen — als Mittel der Biopsie ab. Er fordert eine ausgiebige Keilexzision, die eine Übersicht über alle Gebiete des Prozesses erlaubt, da zur histologischen Klärung die Untersuchung vieler Stellen notwendig ist. Besonders Randzonen sehen sowohl bei bösartigen und gutartigen Geschwülsten, wie auch bei entzündlichen Veränderungen sehr ähnlich aus. Diese häufig als „lokalisierte Ostitis fibrosa“ diagnostizierten Stellen sind nichts weiter, als ein gesteigerter Knochenumbau, der sich bei den verschiedensten gut- und bösartigen, geschwulstigen und reaktiven Prozessen in deren Umgebung finden. *Hellner* berichtet über mehrere osteogene Sarkome, die auf Grund der ungenügenden Probeexzisionen als „Ostitis fibrosa“ deklariert wurden. Es ist nach *Vitali* darauf zu achten, daß auch von der anscheinend normalen angrenzenden Spongiosa Stücke entnommen werden, da auch dieser Bereich bereits häufig degenerativ entstellt ist.

Der Wert der Biopsie wird aber auch angezweifelt. Es werden Befürchtungen geäußert, eine Aussaat von Tumorzellen zu provozieren. Deshalb wird vor allem von Röntgenologen, zur Devitalisierung der Tumorzellen, eine Vorbestrahlung gefordert.

Andere Autoren wie *Konjetzny*, *Geschickter* und *Copeland* u.a. lehnen die Bestrahlung ab.

Aber auch die exakt ausgeführte histologische Untersuchung bringt nicht immer eine eindeutige Klärung hinsichtlich der Art oder der Prognose des Prozesses. Die im feingeweblichen Schnitt vorliegenden Bilder sind oft vieldeutig, und

es gibt immer wieder Knochenveränderungen, die trotz aller diagnostischer Bemühungen nicht geklärt werden können (*Vitali*).

Häufige Fehldiagnosen sind nach *Hellner*: Osteomyelitis-Ewingsarkom; Ewingsarkom-Osteosarkom; eosinophiles Granulom-Lymphogranulomatose; Riesenzelltumor - nicht osteogenes Fibrom - aneurysmatische Knochenzyste. Beim Riesenzelltumor ist es oft schwierig, die maligne und benigne Form zu unterscheiden. Als Merkmale der Malignität gelten: lockere Gruppierung von polygonalen und spindeligen Zellen mit deutlichem Mitosereichtum, keine kollagene Faserbildung und Häufung von Entdifferenzierungsformen sowie vorwiegend kleine Riesenzellen mit wenig Kernen (*Vitali*).

Interessant ist auch die Tatsache, daß die Riesenzelltumoren, die bei der Osteodystrophia fibrosa generalisata gefunden werden, praktisch nie maligne entarten.

Aneurysmatische Knochenzysten wiederum werden häufig mit Riesenzelltumoren verwechselt, auf Grund der zahlreichen Riesenzellen, die im histologischen Bild gefunden werden können (*Slowick*).

Ebenso werden juvenile Knochenzysten mit diesem Tumor verwechselt, weil sie oft Riesenzellen enthalten. Hier können jedoch auch Übergangsformen aller Art gefunden werden, da die juvenile Knochenzyste nach *Hellner* in manchen Fällen als Ausheilungsstadium von Riesenzelltumoren zu betrachten ist.

Chondrome im Bereich der Mittelhandknochen können, obwohl sie histologisch absolut gutartige Kriterien aufweisen, zu Chondrosarkomen entarten (*Hellner*).

Fibromyxoidchondrome dagegen täuschen häufig ein malignes Geschehen vor. Ihr Verhalten ist jedoch klinisch absolut gutartig (*Feldmann*).

Auch die Unterscheidung zwischen echter Knochentuberkulose und Ostitis tuberculosa multiplex cystica ist nicht immer einwandfrei zu treffen. *Jüngling* fand in 7 von 12 untersuchten Fällen weder das Bild einer typischen Tuberkulose noch das eines Tuberkulides.

E. ZUSAMMENFASSUNG

Eine große Anzahl, hinsichtlich ihrer Prognose sehr verschieden zu beurteilender Krankheiten, kann sich hinter zystischen Veränderungen im Mittelhand- und Handwurzelbereich verbergen. Eine exakte Diagnose ist deshalb unerlässlich. Diese wird jedoch nicht selten verfehlt, wie das Studium der Literatur aufzeigt.

Die Schwierigkeiten haben oft ihren Grund in der geringen Größe dieser Knochen im Handbereich, wo manche Zysten nicht die von den großen Knochen her bekannten Symptome entwickeln können, oder in den multiplen Gelenkbeziehungen, welche die klinische Symptomatologie verändern können.

Viele Zysten werden häufig erst entdeckt, wenn die Hand nach einem Trauma röntgenologisch untersucht wird; es ist oft schwer, die Rolle des Traumas in der Ätiologie der Zyste zu bestimmen.

Eine weitere Schwierigkeit liegt in der beschränkten Fähigkeit des Knochens, auf einen Reiz zu reagieren, so daß viele Krankheiten sehr ähnliche Erscheinungen hervorrufen.

Anhand der klinischen, röntgenologischen und histologischen Befunde wird die Diagnose und Differentialdiagnose der entsprechenden Krankheiten besprochen.

Es werden die spezifischen und charakteristischen Symptome hervorgehoben, wobei es sich oft herausstellt, daß es nur sehr selten pathognomonische Symptome gibt, die nur einem Krankheitsbild zugeordnet werden können.

Mit vielen Beispielen aus der Literatur werden die Schwierigkeiten der Diagnose und die daraus resultierenden Folgen falscher Prognose und Therapie verdeutlicht.

F. LITERATURVERZEICHNIS

1. *Albertini, von*
zit. n. *Peschel, G.* 95
2. *Altenstrasser*
zit. n. *Legal, H.R.* 74
3. *Aschkenasy*
zit. n. *Jeanmart-Michez* 54
4. *Baghdassarian, O.M.; Gatewood; Esterly, I.R.*
Coexistent polyostotic fibrous Dysplasia and eosinophilic Granuloma of Bone.
Am. J. Roentgenol. 97, 110 (1966)
5. *Baltschev, G.*
Schwierigkeiten der Differentialdiagnose der Knochenechinococcose, der Knochentumoren und unser Beitrag zur Klärung des Röntgenbildes bei 16 Kranken.
Arch.Orthop.Unfall-Chir. 69, 330 (1971)
6. *Bauer*
zit. n. *Schinz-Bänsch* 116
7. *Beekman, Z.M.*
Beitrag zur röntgenologischen Differentialdiagnose zystischer und pseudozystischer Aufhellungen im Knochen.
Zeitschr. Orthop. 91, 26 (1959)
8. *Beitzke, H.*
Erworbene Syphilis der Knochen.
Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie.
Hrsg.: Henke u. Lubarsch, Springer-Verlag, Berlin (1934), Bd. 9, 2
9. *Berens, D.; Lockie, M.*
Roentgen Changes in Early Rheumatoid Arthritis.
Radiology 82, 645 (1964)
10. *Berger, H.*
Zur Behandlung der Pseudarthrose des Kahnbeins der Hand.
Chirurg 22, 9, 412 (1951)
11. *Böhler*
zit. n. *Rettig, H.* 103
12. *Boesch, I.*
Die Trennung der Tuberkulide des Skeletts von der „cystischen“ Knochentuberkulose.
Arch.Orthop.Unfall-Chir. 59, 183 (1966)
13. *Brückner, L.; Rosmanith, J.*
Changes on the Joints in Workers with pneumatic Tools.
Zbl. Chir. 67, 218 (1960)
14. *Bugnion*
zit. n. *Rettig, H.* 103
15. *Bugy, B.*
Über Knochenveränderungen der Kesselschmiede.
Zbl. Arbeitsmed. 7, 39 (1957)
16. *Clough, J.R.; Price, C.*
Aneurysmal Bone Cysts.
J. Bone,Surg. 50-B, 116 (1968)
17. *Coventry*
zit. n. *Reichmann, W.* 102
18. *Curran, R.C.*
Farbatlas der Histopathologie.
Springer-Verlag, Berlin (1966)
19. *Dabska, M.; Buraczewski, J.*
Aneurysmal Bone Cyst.
Radiology 93, 1229 (1969)
20. *Dahling*
zit. n. *Reichmann, W.* 102
21. *Degering, Ch.*
Traumatic Bone Cyst.
Oral Surg. 9, 754 (1969)
22. *Denning, H.*
Lehrbuch der Inneren Medizin.
Bd. II
Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart, 1966
23. *Deutschmann, R.*
Zur Deutung riesenzellhaltiger Strukturabweichungen im Kieferknochen.
Dtsch.Zahnärztl.Zschr. 23, 64 (1968)
24. *Deyke*
zit. n. *Jüngling, O.* 60
25. *Faber*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
26. *Feldmann, F.; Hecht, H.; Johnston, A.*
Chondromyxoid Fibroma of Bone.
Radiology 94, 249 (1970)
27. *Fleischner*
zit. n. *Stalman, A.* 129
28. *Fraenkel, E.*
zit. n. *Stalman, A.* 129
29. *Franconi und Hoff*
zit. n. *Peschel, G.* 95
30. *Freire*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
31. *Freund, E.*
Über Knochensyphilis
Virchows Archiv 288, 154 (1933)
32. *Gavran, M.; Spady, H.*
Eosinophilic Granuloma of Bone.
Am.J.Roentgenol. 85, 604 (1961)
33. *Gelbke, H.*
Hand- und Ellenbogengelenksveränderungen bei Schwerarbeitern.
Zschr.Orthop. 79, 122 (1950)
34. *Geschickter und Copeland*
zit. n. *Hellner, H.* 43
35. *Goldenberg, R.; Campbell, C.; Bonfiglio, M.*
Giant-Cell Tumor of Bone.
J. Bone,Surg. 52-A, 619 (1970)
36. *Gottschalk, E.; Ansorg, P.*
Zur klinisch. u. therapeut.Problematik der Chondrome.
Zbl.Chir. 95, 105 (1967)

37. *Green*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
38. *Hamperl, H.*
Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie u.d. Patholog. Anatomie.
Springer-Verlag, Berlin (1966)
39. *Haslhofer*
zit. n. *Hellner, H.* 43
40. *Heidsieck, C.*
Die Abgrenzung der Ostitis fibrosa im Kieferbereich.
Dtsch.Zahnärztl.Zschr., 15, 11 (1960)
41. *Heidsieck, C.*
Die fibröse Dysplasie *Jaffe-Lichtenstein* im Bereich des Gesichtsschädels und ihre Differentialdiagnose.
Zbl. Chir. 35, 1473 (1954)
42. *Hellner, H.*
Knochenmetastasen bösartiger Geschwülste.
Ergeb.Chir. 28, 70 (1925)
43. *Hellner, H.*
Die Knochengeschwülste.
Springer-Verlag, Berlin (1950)
44. *Hellner, H.*
Semimaligne Geschwülste.
Arch.Geschwulstforschung 18, 107 (1961)
45. *Hellner, H.*
Über Knochengeschwülste.
Münchn. Med.Wschr., 107, 977 (1965)
46. *Hellner, H.*
Das Problem der gutartigen Geschwülste.
Langenbecks Arch.klin.Chir. 73, 498 (1956)
47. *Hellner, H.*
Echte und falsche Knochenzystenbildungen bei Erwachsenen auf degenerativer Grundlage.
Langenbecks Arch.klin.Chir. 288, 267 (1958)
48. *Hellner, H.*
zit. n. *Peschl, G.* 95
49. *Hellner und Poppe*
Die röntgenologische Differentialdiagnose der Knochenerkrankungen.
Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart (1956)
50. *Herzog*
zit. n. *Hellner, H.* 43
51. *Hohmann, G.; Hackenbroch, M.; Lindemann, K.*
Handbuch der Orthopädie, Bd.I u.III
Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart (1959)
52. *Hoppe A.*
Knochen- und Gelenkerkrankungen bei der erworbenen Lues.
Berliner Med. 15, 727 (1964)
53. *Hulten, O.*
Über anatomische Variationen der Handgelenkknochen.
Acta radiol. 9, 155 (1928)
54. *Jeanmart-Michez, L.*
Les localisations osseuses du granulome eosinophile.
J. belge Radiol. 43, 136 (1960)
55. *Jacqueline*
zit. n. *Rettig, H.* 103
56. *Jaffe-Lichtenstein*
zit.n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
57. *Jaffe-Lichtenstein*
zit.n. *Vitali, P.* 141
58. *Jensen*
zit.n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
59. *Johansson*
zit. n. *Legal, H.* 74
60. *Jüngling, O.*
Über Ostitis tuberculosa multiplex cystoides.
Beitr. klin.Chir. 143, 401 (1928)
61. *Jung*
zit. n. *Reichmann, W.* 102
62. *Kerin, R.*
Metastatic Tumors of the Hand.
J. Bone Surg. 40—A, 263 (1958)
63. *Kienböck*
zit. n. *Hellner, H.* 42
64. *Kienböck*
zit. n. *Hulten, O.* 53
65. *Klümper, A.; Strey, M.*
Riesenzelltumoren des Knochens.
Dtsch. Med.Wschr., 94, 692 (1969)
66. *Konjetzny*
zit. n. *Vitali, H.* 142
67. *Krebs, H.*
Cystische Erkrankungen des Knochens.
Radiologe 3, 471 (1964)
68. *Laarmann, A.*
Kahnbeinpeauarthrose und Mondbeinkrose als Preßluftschaden.
Dtsch. med. J. 12, 189 (1961)
69. *Landells, J.*
The bone Cysts of Osteoarthritis.
J. Bone Surg. 35—B, 643 (1953)
70. *Lang*
zit. n. *Zönnner, N.* 149
71. *Lange, M.*
Lehrbuch der Orthopädie und Traumatologie. Bd. I und II
Ferdinand-Enke-Verlag, Stuttgart (1960)
72. *Lanske, W.; Spjut, H.*
Chondrosarcoma of the Small Bones of the Hand.
J.Bone Surg. 40—A, 1139 (1958)
73. *Layani*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
74. *Legal, H.; Pfeiffer, R.*
Die Knochen- und Gelenktuberkulose der Hand.
Handchir. 3, 28 (1971)
75. *Lindbom, A.; Söderberg, G.; Spjut, H.*
Osteosarcoma
Acta Radiol. 56, 1 (1961)

76. *Litwer, H.*
Pigmented Nodular Tenosynovitis of the Hand with Erosion of Bone. Röntgenology 69, 247 (1957)
77. *Loehr*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
78. *Logroscino*
zit. n. *Rettig, H.* 103
79. *Mårtensson, G.*
Bone Cysts
Oral Surg. 5, 637 (1965)
80. *Mangini, U.*
Tumors of the Skeleton of the Hand. Am.J.Röntgenol. 103, 967 (1968)
81. *March, H.C.; Gilbert, Ph.; Kain, Th.*
Hypercholesteremic Xanthoma of the Tendons. Röntgenology 69, 779 (1957)
82. *Marchi, de*
zit. n. *Rettig, H.* 103
83. *Martel, W.; Hayes, J.; Duff, J.F.*
The Pattern of Bone Erosion in the Hand and Wrist in Rheumatoid Arthritis. Radiology 84, 204 (1965)
84. *Mason, M.*
Tumors of the Hand. Surg.Gyn.Obstetr. 64, 143 (1937)
85. *Matzen*
Orthopädischer Röntgenatlas. Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart (1969)
86. *Mau, H.*
zit. n. *Lange, M.* 71
87. *Meyerding, H.W.; Jackson, A.E.*
Benign Giant-Cell-Tumors. Surg.Chlin.North-Am.30, 1201 (1950)
88. *Millesi, H.; Buck-Gramcko, H.*
Geschwülste der Hand. Handchirurgie 3, 134 (1969)
89. *Mohing, W.*
Beitrag zum Krankheitsbild der Osteofibrosis deformans juvenilis. Zschr. Orthop. 86, 14 (1955)
90. *Mordeja, J.*
Röntgenbild und Krankheitswert degenerativer Veränderungen an den Handgelenken von 2000 Bauarbeitern. Radiol.Diagn. 1, 252 (1960)
91. *Mutsumasa, T.; Martel, W.; Oberman, H.*
The variable roentgenographic Appearance of Idiopathic Histiocytosis. Radiology 87, 583 (1966)
92. *Ondrouch, A.*
Cysts Formation in Osteoarthritis. J.Bone Surg. 45-B, 755 (1963)
93. *Ottani*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
94. *Peschel, G.*
Osteodystrophia fibrosa generalisata *Recklinghausen* mit normalen Kalzium- und Phosphatwerten. Zschr. Orthop. 91, 259 (1959)
95. *Pfeiffer, J.*
Zur Diagnostik und Therapie des eosinophilen Granuloms. Strahlentherapie 126, 42 (1965)
96. *Pitzen*
zit. n. *Legal, H.* 74
97. *Pommer*
zit. n. *Zöllner, N.* 148
98. *Purcell, W.; Malcahy, F.*
Nonosteogenic Fibroma of Bone. Am.J.Roentgenol. 84 991 (1960)
99. *Rabinov*
zit. n. *Legal, H.* 74
100. *Reichmann, W.; Heberer, G.*
Zur Klinik und Behandlung von jugendlichen Pseudozysten und Riesenzelltumoren. Langenbeck's Arch.klin. Chir. 302, 352 (1963)
101. *Rettig, H.*
Ein Beitrag zur Ätiologie und Differentialdiagnose von Navicularnekrose, Naviculare bipartum und Navicularpseudarthrose. Arch.orthop.Unf.-Chir. 54, 263 (1962)
102. *Rieder*
zit. n. *Jüngling, O.* 60
103. *Robinson, M.*
Multiple progressive Bone Cysts. Oral Surg. 7, 483 (1967)
104. *Ruckenstein, E.*
Über das eosinophile Skelettgranulom mit Lungenveränderungen. Radiol.Aust. 11, 191 (1961)
105. *Rüther, H.*
Beitrag zur intraossealen Epithelzyste der Fingerendglieder. Zschr.Orthop. 87, 484 (1956)
106. *Rüttner*
zit. n. *König, G.*
107. *Rütt, A.*
Osteofibrosis deformans juvenilis. Zschr. Orthop. 83, 284 (1953)
108. *Rutishauser*
zit. n. *Rettig, H.* 101
109. *Sarasin*
zit. n. *Rettig, H.* 101
110. *Sattel, W.; Lattermann, D.; Uebel, H.*
Bone Tumores of the Hand. Handchirurgie 3, 103 (1971)
111. *Scaglietti, O.; Stringa, G.*
Isolierte subchondrale Knochenzysten. Zbl. ges. Radiol. 72, 31 (1962)
112. *Schacherl, M.; Schilling, F.; Gamp, A.*
Das radiologische Bild der Gicht. Radiologie 6, 231 (1966)
113. *Scharizer, E.*
Interessante Einzelbeobachtungen. Handchirurgie 3, 151 (1971)
114. *Schermann*
zit. n. *Clough, J.* 16

115. *Schinz-Bänsch*
Lehrbuch der Röntgendiagnostik.
Bd. I und II
Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart (1951)
116. *Schinz-Bänsch*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
117. *Schinz, H.*
Knochenveränderungen bei Xanthoma
tuberosum multiplex der Hände.
Röntgenpraxis 6, 22 (1934)
118. *Schmorl*
zit. n. *Peschel, G.* 94
119. *Schneck*
zit. n. *Rettig, H.* 101
120. *Schneider, G.*
Über die sogenannten traumatischen
Knochenzysten im Kieferbereich.
Zahnärztl. Welt 14, 415 (1960)
121. *Schneider, G.*
zit. n. *Deutschmann, R.* 23
122. *Schürer-Waldheim, F.*
Über Ostitis tuberculosa multiplex
cystoides.
Langenbeck's Arch.klin.Chir. 146,
267 (1927)
123. *Slowick, F.; Campbell, C.,*
Kettelkamp, D.
Aneurysmal Bone Cyst.
J.Bone Surg. 50-A, 1142 (1968)
124. *Smedal, M.*
Giant-Cell Tumors of Soft-Tissue
Origin.
Radiology 47, 562 (1946)
125. *Söderberg, G.*
zit. n. *Pfeiffer, J.* 95
126. *Sokoloff*
zit. n. *Zöllner, N.* 148
127. *Stadnicki, J.; Krajnik, J.,*
Novicka, K.
Osteodystrophia fibrosa pseudo-
cystica generalisata.
Dtsch.ZMK-Heilk. 41, 97 (1964)
128. *Stalman, A.*
Osteitis tuberculosa multiplex
cystoides (*Jüngling*).
Langenbeck's Arch.klin.Chir. 178,
669 (1934)
129. *Stein, A.*
Bening neoplastic and non-neo-
plastic destructive Lesions in the
long Bones of the Hand.
Surg. Gyn. Obstetr. 109, 189 (1959)
130. *Stewart, M.*
Fractures of the Carpal Navicular.
J. Bone Surg. 36-A, 998 (1954)
131. *Stracker, O.*
Das Röntgenbild in der Orthopädie.
Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart (1968)
132. *Streda, A.*
Vergleichende Untersuchungen über
den Wert des Schichtbildes und des
Nativbildes in der Röntgendiagnostik
der rheumatischen Krankheiten.
Röfo. 109, 238 (1968)
133. *Sundberg*
zit. n. *Pfeiffer, J.* 95
134. *Täger, K.-H.*
Ursachen unbefriedigender Behand-
lungsergebnisse bei Unfallschäden
an Unterarm und Handwurzel.
Orthop. Praxis 1/V, 29 (1969)
135. *Teplik*
zit. n. *Jeanmart-Michez, L.* 54
136. *Tomory und Vincze*
zit. n. *Legal, H.* 74
137. *Trachtenberg, A.; Roswit, B.*
Bronchiogenic Carcinoma metastatic
to the Hand.
Am.J.Roentgenol. 85, 886 (1961)
138. *Traup*
zit. n. *Reichmann, W.* 100
139. *Vitali, H.-P.*
Knochenfibrome bei Kindern und
Jugendlichen.
Arch.orthop.Unfall-Chir. 52, 281 (1960)
140. *Vitali, H.-P.*
Metastatische Tumoren des Hand-
skeletts.
Arch.orthop.Unfall-Chir. 53, 364 (1961)
141. *Vitali, H.-P.*
Zur Differentialdiagnose maligner
Knochentumoren bei Jugendlichen.
Arch.orthop.Unfall-Chir. 52, 547 (1961)
142. *Vitali, H.-P.*
Enchondrome bei Kindern und
Jugendlichen.
Arch.orthop.Unfall-Chir. 52, 174 (1960)
143. *Vitali, H.-P.*
Die jugendlichen Knochenzysten.
Arch.orthop.Unfall-Chir. 52, 671 (1961)
144. *Wallgren*
zit. n. *Pfeiffer, J.* 95
145. *Wette*
zit. n. *Hohmann, G.* 51
146. *Witt, A.-N.*
Die Arthrosis deformans in Klinik
und Praxis.
Dtsch.Med.Journ. 10, 226 (1959)
147. *Wunderer, S.*
Die fibröse Dysplasie der Schädel-
knochen.
Österr.Zschr.Stom. 53, 85 (1956)
148. *Zöllner, N.*
Moderne Gichtprobleme.
Ergebn.Med. 14, 321 (1960)
149. *Zollinger, H.*
Pathol. Anatomie. Bd. I und II
Georg-Thieme-Verlag Stuttgart (1968)
150. *König, G.*
Über die traumatische Entstehung
der Lunatummalacie.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 53,
481 (1961)

Herrn Privatdozent Dr. Karl Heinz Täger möchte ich an dieser Stelle recht herzlich danken für die Überlassung des Themas und seine Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit.

Herrn Prof. Dr. A.N. Witt möchte ich für die Übernahme des Koreferats danken.

LEBENS LAUF

Als Sohn des Architekten Frank Forster und seiner Ehefrau Frida Forster, geb. Scherdel, wurde ich am 14.12.1941 in Radolfzell geboren.

Dort besuchte ich von 1948 bis 1953 die Volksschule und wechselte anschließend auf das Gymnasium über, welches ich am 13.März 1963 mit der Reifeprüfung abschloß.

Im Sommersemester 1964 nahm ich das Studium der Zahnheilkunde an der Universität München auf, legte am 15. März 1967 die zahnärztliche Vorprüfung ab und beendete das Studium im Dezember 1969 mit dem Staatsexamen.

Anschließend arbeitete ich als zahnärztlicher Assistent in einer Praxis in München bis März 1973 und seit Oktober 1973 als selbständiger Zahnarzt in Rielasingen/Hegau.

